

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend

Direktor: Professor Dr. med. Wilhelm M a s h o f f

Die Bronchiektasen in pathomorphologischer Sicht

Inaugural - Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

B a l d a , Bern-Rüdiger
aus Groß-Glienicke

1965



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend

Direktor: Professor Dr. med. Wilhelm M a ß h o f f

Die Bronchiektasen in pathomorphologischer Sicht

Inaugural - Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin



vorgelegt von

B a l d a , Bern-Rüdiger
aus Groß-Glienicke

Dekan: Professor Dr. med. Adalbert L o e s c h k e

Referent: Professor Dr. med. Wilhelm M a ß h o f f

Korreferent: Professor Dr. med. Friedrich S t e i n

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin.

Promoviert am: 30. März 1965

I N H A L T S Ü B E R S I C H T

	Seite
I. Einleitung	1
Untersuchungsgut	2
Definition	2
Einteilung	5
Häufigkeit	8
Historisches	9
II. Ätiologie und Pathogenese der Bronchiektasen	13
Angeborene Bronchiektasen	13
Erworbene Bronchiektasen	16
1. Bronchiektasen aus mechanischen Ursachen	16
a) Lumenverengende Faktoren	16
b) Lungenzirrhose und pleuritische Schwarte	19
c) Inspiratorischer und expiratori- scher Luftdruck	20
2. Entzündlich bedingte Bronchiektasen	20
a) Bronchitis und Bronchiolitis	20
b) Die Pneumonie	21
c) Die Tuberkulose	22
3. Die nervale Genese der Bronchiektasen	22
III. Eigene Untersuchungen	24
Morphologie	28
a) Makroskopische Befunde	28
b) Mikroskopische Befunde	30
Beispiele	36

1. Sicher primäre Bronchiektasen	36
2. Wahrscheinlich primäre Bronchiektasen	39
3. Per exclusionem als primär angenommene Bronchiektasen	43
4. Sicher sekundäre Bronchiektasen	46
5. Wahrscheinlich sekundäre Bronchiektasen	50
6. Tuberkulöse Bronchocelen	53
 IV. Ergebnisse und Diskussion	 57
 V. Zusammenfassung	 68
 Literaturverzeichnis	 69

I. EINLEITUNG

Als Bronchiektasen bezeichnete Bronchialveränderungen sind seit langem bekannt; ihre klinische wie pathologisch-anatomische Feststellung gehört keineswegs zu den Seltenheiten. Dennoch ist es trotz umfangreicher klinischer und morphologischer Bemühungen bisher nicht gelungen, Ätiologie und Pathogenese der Bronchiektasen in wünschenswertem Umfange zu klären. Sehr treffend umriß schon BRAUER (1925) auf dem "37. Kongreß für innere Medizin" das Problem: "Das Wort Bronchiektasie benennt den Ausgang pathologisch-anatomischer Veränderungen, die aus den allerverschiedensten Ursachen entstanden; das Wesen des Krankheitsprozesses trifft es nicht. Spricht man von 'Bronchiektasie', so tut man das gleiche, als wolle man die Lungentuberkulose ob ihres häufigsten Ausganges als 'Kavernie' bezeichnen". In ähnlichem Sinne äußerten sich auch SAUERBRUCH (1928), MOUNIER-KUHN, JEUNE, GALY und REAULT (1952).

Mit dieser Arbeit soll versucht werden, auf Grund einer eingehenden pathomorphologischen Analyse zur Frage des Wesens der Bronchiektasen, ihrer Erscheinungsformen, ihrer Entstehung und Bedeutung als selbstständiges oder konkomitierendes Krankheitsbild Stellung zu nehmen. Darüber hinaus soll versucht werden, die morphologischen Befunde mit der klinischen Phänomenologie und der Anamnese zu korrelieren.

Untersuchungsgut

Dieser Arbeit liegt die Untersuchung von 115 operativ entfernten Lungenflügeln, -lappen und -lappen-
teilen zu grunde, bei denen der Eingriff wegen Bronchiektasen vorgenommen worden war. Das Operationsmaterial schien uns weitaus bessere Voraussetzungen zu bieten als Obduktionsfälle, denn "die operativ entfernten Lungenabschnitte sind wegen der Wahl des günstigen Operationstermins, der entsprechend gründlichen präoperativen Vorbehandlung der Patienten und der lebensfrischen Fixation des Gewebes frei von akuten Bronchitiden und peribronchiektatischen Pneumonien, namentlich aber frei von terminalen und postmortalen Veränderungen "(KARTAGENER 1956).

Die Altersgrenzen sind mit 2 Monaten und 61 Jahren gegeben, so daß auch diesbezüglich unser Untersuchungsgut als repräsentativ angesehen werden kann.

Die Präparate wurden makroskopisch und mit Hilfe zahlreicher Großflächenschnitte und Spezialfärbungen histologisch beurteilt.

Definition

In der Klinik wird die Diagnose "Bronchiektasie" meistens aus einer recht charakteristischen Symptomatik ("stehender Katarrh", BRAUER 1925; "Hustenkomplex" , SAUERBRUCH 1928; "bronchiale Stase", PALEY 1946) und röntgenologisch gestellt. Es nimmt daher nicht wunder, wenn diese von der morphologisch so unterschiedlichen Betrachtungsweise auch verschiedene, oft gegensätzliche Deutungen zuläßt; ja selbst die Definition von Bronchiektasen ist nicht die gleiche. Tatsächlich beginnt das

Problem der Bronchiektasen auch schon bei der Definition.

Nicht alle Erweiterungen von Bronchien stellen Bronchiektasen dar. "Vorübergehende Erweiterungen der Bronchien, die gelegentlich unter dem Einfluß einer Entzündung oder Bronchusstenose entstehen und spontan oder durch geeignete therapeutische Maßnahmen zurückgehen können (Distensionen, Relaxationen, Pseudo-Bronchiektasen), fallen nicht unter den Begriff der Bronchiektasie " (KARTAGENER 1956). Parasitäre Cysten und folgende von WILLIS und ALMEYDA (1943) tabellarisch zusammengestellten angeborenen und erworbenen Gebilde sind ihnen ebenfalls nicht zuzurechnen:

A: Alveolarcysten (Luft enthaltend)

1. Pneumatocele oder solitäre Alveolarcyste
 - a) nicht ausdehnbare Pneumatocele
 - b) ausdehnbare oder Riesenpneumatocele
2. Cystisches Emphysem oder multiple Alveolarcysten
 - a) diffuses cystisches Emphysem
 - b) lokalisierendes cystisches Emphysem

B: Bronchialcysten (Luft oder Flüssigkeit enthaltend)

- Pneumocyste oder solitäre Bronchialcyste
- a) nicht ausdehnbare Pneumocyste
 - b) ausdehnbare oder Riesenpneumocyste.

Desgleichen trennten AWATAGUCHI und KUMAGAI (1960) mit Recht neben den erwähnten kongenitalen solitären geschlossenen Bronchialcysten auch multiple Bronchialcysten innerhalb von sequestered portions von den eigentlichen Bronchiektasen ab. Da in jedem Falle

vorausgesetzt werden muß, daß es sich um echte Bronchien handelt, zählen auch nicht tuberkulöse Kavernen und epithelisierte Abszeßhöhlen (STÄHELIN 1930), selbst dann nicht, wenn sie aus Bronchien hervorgegangen sind ("abcès bronchiectasique", SERGENT 1932).

Ebenso begnügen wir uns heute nicht mehr wie GRAWITZ (1880) damit, daß die Diagnose lediglich auf den Nachweis von Flimmerepithel gestützt wird, denn es ist unzureichend, allein die epitheliale Wandauskleidung zu berücksichtigen, weil Epithelien einer zu großen gestaltlichen Wandelbarkeit fähig sind. Irrtümer durch sekundäre Epithelisierungen und Epithelmetaplasien wären allzu leicht möglich. Vielmehr gestattet erst der Nachweis des typischen Wandaufbaues (Mucosa, Submucosa mit Drüsen, Fibrocartilaginea und Adventitia) die Sicherung der Diagnose.

Schließlich sei noch erwähnt, daß es sich bei den senil-ektatischen Veränderungen der Bronchien um Vorgänge handelt, die im Zuge physiologischer Rückbildung aufzutreten pflegen und aus diesem Grunde nicht mit Bronchiektasen gleichgesetzt werden können.

Strittig ist nach wie vor die Antwort auf die Frage nach der Motilität der erkrankten Bronchialbaumabschnitte. Sie wird von einigen Röntgenologen und Klinikern (DI RIENZO 1949, WEBER 1951 und MUZLY, persönliche Mitteilung) unter Berufung auf entsprechende Ergebnisse der Bronchoskopie und Bronchographie bejaht. Es ist jedoch wohl anzunehmen, daß die dabei festgestellten Bewegungen den intrabronchialen Sekrettransport nicht sonderlich fördern. Außerdem bleibt abzuwarten, inwieweit passive Vorgänge, die etwa durch die Alveolarmuskulatur (BALTISBERGER 1921, MACKLIN 1929, LUISIDA 1934, BRONKHORST und DIJKSTRA 1940) hervorgerufen sind, eine Rolle spielen.

Charakteristisch für Bronchiektasen ist die Irreversibilität der Erweiterung. Die von einigen Autoren (STURTEVANT und KNUDSON 1960, BRUNNER 1961) konzipierten reversiblen Bronchiektasen werden von der Mehrzahl der Autoren abgelehnt.

Nach vorherrschender Auffassung sind die Bronchiektasen wie folgt zu definieren:

Die Bronchiektasen stellen angeborene oder erworbene irreversible Erweiterungen der Lichtung des Bronchialbaumes dar, die örtlich begrenzt sein oder auch das gesamte Bronchialsystem betreffen können.

Einteilung

Diese Definition enthält zwei wesentliche Kriterien, die auch zur Grundlage einer anerkannten Einteilung der Bronchiektasen gemacht worden sind (SAUERBRUCH 1927, WIESE 1927, STÜGER 1940 u.a.). Durch die Bezeichnung "angeboren" und "erworben" werden unseres Erachtens zwei etiogenetisch verschiedene Gesichtspunkte herausgestellt. Mit dieser Unterteilung kann der Ballast der vielfachen und verwirrenden teilweise sehr subjektiven Einteilungsprinzipien zum Vorteil eines übersichtlicheren abgeworfen werden.

Es ist jedoch erforderlich, beide Gruppen von Bronchiektasen weiter zu differenzieren, und zwar die angeborenen in

1. sicher angeborene Bronchiektasen.

Innerhalb gehören die Cystenlungen und andere zweifellos dysgenetische Veränderungen der Lungen bzw. des Bronchialbaumes, die zu Bronchiektasen geführt haben.

2. wahrscheinlich angeborene Bronchiektasen, nachweisbar durch gleichzeitige Mißbildungen anderer Organe (z.B. Nasennebenhöhlen, Leber, Milz, Nieren, Pankreas)

und klinisch-anamnestische Hinweise für familiäres Auftreten.

2. Bronchiektasen, deren Angeborensein per exclusionem dadurch angenommen werden muß, daß keine Ursache für ihre Entstehung ermittelt werden kann.

Auch bei den erworbenen Bronchiektasen sind unseres Erachtens drei Gruppen abzugrenzen.

1. Sicher erworbene Bronchiektasen.

Dazu zählen wir beispielsweise tumorbedingte Ektasen oder solche, deren Ursache in einer Fremdkörperaspiration zu suchen ist.

2. Wahrscheinlich erworbene Bronchiektasen im Gefolge z.B. einer frühkindlichen schweren Pertussis oder Influenza.

3. Die eine gewisse Sonderstellung einnehmenden tuberkulösen Bronchocelen.

Wir sind uns darüber im klaren, daß die Zuordnung der verschiedenen Formen zu dieser oder jener Kategorie im einzelnen auf Schwierigkeiten stoßen kann und daß gerade deshalb oftmals neue Einteilungen versucht und neue Begriffe geprägt worden sind. Auch müssen Übergänge berücksichtigt werden, worüber noch bei der Erörterung der Ätiologie und Pathogenese zu sprechen sein wird.

Mit besonderer Deutlichkeit wird diese Problematik in Bezeichnungen wie "idiopathische Bronchiektasie" (BARD 1924) oder "potentielle Bronchiektasie" (POLICARD und GALT 1945) offenbar. Eine angeborene Schwäche der Bronchialwand soll im Laufe des Lebens zu dem Krankheitsbild der Bronchiektasie führen. Ähnliches meint MARTAGNER (1956) mit seinen "Bronchiektasien gemischter Ätiologie", die nur dem Boden individueller Disposition zur Ausbildung gelangen.

Unseres Wissens ist jedoch die Bedeutung derartiger Faktoren nicht zuverlässig erwiesen, weshalb wir uns nur auf die pathomorphologischen Befunde beschränken möchten.

Die von LAENNEC (1819) gegebene rein morphologische Unterteilung der Bronchiektasen in sackförmige und zylindrische Formen vermag angesichts der heutigen Kenntnisse über die Ursachen der Entstehung von Bronchiektasen nicht mehr zu befriedigen.

Teleangiektatische und universelle Formen (GRAWITZ 1880) sind Erscheinungsbilder angeborener Bronchiektasen. Von RIBBERT (1913) wurden die fetale und die atelektatische Bronchiektasie als zwei durch ihre Pathogenese unterschiedene angeborene Ektasenformen gegenübergestellt. Erstere führte er in ihrer Entstehung auf Fehlentwicklungen z.Z. des Embryonallebens zurück, letztere sollten sich erst postnatal in atelektatischen Lungenbezirken herausbilden.

In diesem Zusammenhang sind noch die "bronchiectasies primitives" der französischen Autoren zu nennen, die nicht mit unseren primären Bronchiektasen identisch sind. Vielmehr soll es sich um bronchogene ektatische Abwandlungen handeln, die von anderen Entstehungsursachen abgetrennt werden sollen. So möchten offenbar DELARUE und ABELANET (1956) ihre tierexperimentell erzeugten, primitiv genannten Bronchiektasen verstanden wissen. Nach HUZLY (1960) gehören dazu:

1. Sicher angeborene Bronchiektasen.
2. Bronchiektasen mit einer schwer verlaufenden Virusinfektion oder Rhinosinusitis vom Typ MOUNIER-KUHN in der Vorgeschichte.
3. Bronchiektasen ohne faßbare Ursachen.

SAUERBRUCH (1928) unterschied bei den erworbenen Bronchiektasen zwischen primär und sekundär bronchitischen Formen. Wir gebrauchen die Begriffe "primär" und "sekundär" in dem oben skizzierten Sinne analog den Bezeichnungen "angeboren" und "erworben".

Häufigkeit

Die Angaben über die Häufigkeit von Bronchiektasen schwanken in der Weltliteratur sehr, da sie naturgemäß abhängig sind von der Art des Beobachtungsgutes und der jeweiligen Einstellung des Untersuchers. So sieht beispielsweise der pathologische Anatom Bronchiektasen unter einem anderen Aspekt als etwa der Tuberkulosearzt, der Internist oder der Chirurg. Werden die Bronchiektasen nur in Relation zu den Lungenkrankheiten gesehen, so sollen sie nach OCHSNER (1930) sogar häufiger als die Tuberkulose sein, zumindest aber an erster Stelle nach der Tuberkulose stehen (HEDBLUM 1931).

Nach Mitteilungen von KARIASCHNER (1956) lag die Häufigkeit der Bronchiektasen in der Medizinischen Klinik Zürich in den Jahren 1947 bis 1952 zwischen 1,18 % und 1,57 %, in der Medizinischen Poliklinik Zürich zwischen 0,66 % und 0,98 % des Beobachtungsgutes. Die entsprechende Verteilung der Geschlechter ergab 1,6 % männlich gegenüber 1,2 % weiblich und 1,0 % männlich gegenüber 0,54 % weiblich. Im Pathologisch-anatomischen Institut Zürich wurde in den Jahren 1934 bis 1943 ein Verhältnis männlich zu weiblich von 1,9 zu 1,0 gefunden. Das sind Zahlen, die mit denen anderer Autoren gut übereinstimmen.

Große Differenzen gibt es unter den Autoren über die relative Häufigkeit angeborener und erworbener Bronchiektasen. SAUERBRUCH (1927 und 1928) und WIESE (1927)

hielten beispielsweise den weitaus größten Teil aller Bronchiektasen für angeboren, während BRAUER (1925) durchaus vom Gegenteil überzeugt war.

Die Literatur enthält eine Vielzahl von Mitteilungen über die Topographie der Bronchiektasen, meist jedoch ohne differenzierte Angaben über die primäre und sekundäre Gruppe. DUPREZ (1953) fand in seinem Material folgende lappenmässige Verteilung:

Linker Oberlappen	11 %
Lingula	36 %
Linker Unterlappen	53 %
Rechter Oberlappen	16 %
Mittellappen	39 %
Rechter Unterlappen	45 %

Aufschlußreich ist auch die segmental aufgegliederte Gegenüberstellung gesunder und von Bronchiektasen befallener linker Unterlappen (nach WHITWELL 1952):

Insgesamt 109 Fälle,

davon sind	normal	krank
apical	78	31
vorn basal	30	79
Mitte basal	10	99
hinten basal	4	105

Historisches

1819 gab LAENNEC, obwohl bereits schon 1808 durch einen Studenten auf da bis dahin unbekannte Krankheitsbild aufmerksam gemacht, die klassische Erstbeschreibung der Bronchiektasen. Er beschränkte sich nicht nur auf das klinische Bild und auf den pathologisch-anatomischen

Befund, sondern gab gleichzeitig die wesentlichen differentialdiagnostischen Abgrenzungen.

1841 prägte HASSE in seiner "Beschreibung der Krankheiten der Circulations- und Respirationsorgane" den Ausdruck "Bronchiectasis".

1860 schon konnte BLERMER die erste größere zusammenfassende Arbeit über dieses Krankheitsbild veröffentlichen. Auf Grund von 54 eigenen Untersuchungen und der Auseinandersetzung mit den verschiedenen in den vergangenen vier Jahrzehnten für die Entstehung der Bronchiektasen diskutierten Einzelfaktoren (Stagnation des Sekrets als mechanisches Moment der Dilatation, LAENNEC 1819; durch hypertrophische Verdickung bedingte Ernährungsstörung der Bronchialwand, ANDRAL 1827; inspiratorischer Luftdruck, REYNAUD 1835; Störung der Elastizität und Kontraktilität der Bronchialwand sowie der Flimmerbewegung des Bronchialepithels, STOKES 1837; cirrhosis pulmonum, CORRIGAN 1838; komplementär gesteigerter Luftdruck, WILLIAMS 1840; Bronchitis, ROKITSANSKY 1841; expiratorischer Luftdruck, MENDELSSOHN 1845; Obliteration der Pleurahöhle, LARTH 1856) nannte er "nothwendige Bedingungen der Bronchienerweiterung". Im einzelnen führte BLERMER folgendes auf :

"I. Mechanische Faktoren der Dilatation

1. Druck des stagnierenden Sekrets auf die Bronchialwand
2. Gesteigerter Luftdruck innerhalb der Bronchialröhren
3. Übermäßige Ausdehnung der Luftwege durch die inspiratorische Thoraxerweiterung.
4. Extrabronchialer Zug des sich durch Verächtungsprozesse verkleinernden Lungenparenchyms

II. Nutritive Störungen in dem Gewebe des Respirationsapparates, welche die mechanischen Erweiterungen ermöglichen und vermitteln.

- a) Pathologische Veränderungen der Bronchialröhren; sie können nicht nur die vitalen Eigenschaften der Elasticität, Contractilität und Sensibilität (Excitabilität) an Ort und Stelle vernichten, sondern auch durch Verengungen und Obliterationen einzelner Zweige den normalen Athmungsmechanismus ändern.
- b) Veränderungen im Alveolarparenchym, welche theils die Bronchien direct, theils indirect durch Verkleinerung der gesamten Athmungsfläche compensatorische Zerrung und Ausdehnung einzelner Bronchien erzeugen können.
- c) Verwachsungen der Lungenlappen unter sich und mit Nachbartheilen, sie vermindern die Beweglichkeit und Entfaltungsfähigkeit der Lungen, veranlassen Störungen der inspiratorischen Widerstandskräfte des Bronchial- und Lungengewebes und bewirken, daß die Raumerweiterung des Thorax besonders dann auf Kosten der Bronchien und Alveolen geschieht, wenn die Costalwände nicht frühzeitig genug einsinken".

In den folgenden Jahren bis in die Gegenwart riß die Kette ätiopathogenetischer Mittheilungen über Bronchiektasen nicht mehr ab. Es seien hier nur die Namen GRANCHER, 1878 (Tuberkulose); BALZER und GRANDHOMME, 1886 (Syphilis); CLAISSE, 1895 und HOFFMANN, 1896 (Stenosen und Fremdkörper); BOSSERT und LICHTENTRITT, 1919 (Influenza); BONNAMOUR und Mitarbeiter, 1928 (Kampfgasvergiftungen) sowie TRAUBE (1846), LICHTHEIL (1879) und NISSEN (1923) mit ihren für die tierexperimentellen Studien von DELARAUE und ABELANET (1956 u. 1959)

notwendigen Untersuchungen über die Lungenatelektase genannt.

Große Bedeutung darf der 1880 durch GRAWITZ erfolgten ersten pathologisch-anatomischen Darstellung kongenitaler Bronchiektasen beigemessen werden, zumal später durch BARD (1924) und seine Schüler eine bis heute andauernde Diskussion über die wichtige Rolle endogener Momente für die Entstehung von Bronchiektasen entfacht wurde.

Einen neuen Höhepunkt erlebte der wissenschaftliche Streit um die Bronchiektasen durch die konträren Auffassungen der beiden prominenten deutschen Kliniker BRAUER und SAUERBRUCH, wie schon kurz angedeutet wurde.

1956 erschien von KARTAGENER im "Handbuch für innere Medizin" die gründlichste und umfangreichste aller bisherigen Darstellungen zu diesem Thema. In der ständigen Verfeinerung der Methoden der Röntgenologie, Bronchoskopie und auch der operativen Möglichkeiten liegt es begründet, daß das Schrifttum über die Bronchiektasen in der letzten Zeit insbesondere durch angelsächsische Thoraxchirurgen sehr bereichert worden ist.

II. ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE DER BRONCHIEKTASEN

Fast alle Autoren (SAUERBRUCH 1928, POLYCARD und GALT 1945, KARTAGENER 1956) sind sich darin einig, daß die Fragen nach Ätiologie und Pathogenese der Bronchiektasen die bisher am wenigsten geklärten Kapitel der Lungenpathologie berühren. Es darf daher nicht weiter verwundern, wenn die Standpunkte der einzelnen Untersucher zum Teil stark divergieren. Wir wollen nachfolgend die wichtigsten Theorien kurz skizzieren.

Die engen Beziehungen zwischen kausaler und formaler Genese werden sich nicht immer streng trennen lassen.

Angeborene Bronchiektasen

Da die kongenitalen Bronchiektasen mit HART und MEYER (1928) als Störung der Bronchus- und Alveolenaussprossung aufzufassen sind, geben wir zunächst eine kurze Darstellung der normalen Bronchialbaumentwicklung.

Sie gestaltet sich nach CLARA (1949), BOENIG (1953) u.a. so, daß sich vom ventralen Epithel des Darmrohres aus dem sogenannten Lungenfeld die gemeinsame epitheliale Anlage von Kehlkopf, Trachea, Bronchien und Lungen abspaltet. Durch Wucherung bildet sich aus dem Lungenfeld die Lungenrinne, die ihrerseits an ihrem kaudalen Ende zwei Aussackungen, die primären Lungenbläschen, erfährt. Diese wachsen gegen Ende der 3. Keimlingswoche in das umgebende Mesenchym vor, werden gestielt (sekundäre Lungenbläschen) und an den Enden zu den sogenannten Stammknospen aufgetrieben. Es sind dies die Anlagen der Hauptbronchien und Lungen. Durch weitere epitheliale also entodermale Wucherung in das Mesoderm treibt die rechte Anlage drei, die linke zwei weitere Knospen, Äquivalente der definitiven Lappenteilung, die durch weitere Dichotomien bis zum 6. Monat (NEYSES 1951, BOENIG 1953) die gesamte Bronchialbaumanlage entwickelt haben. Von nun an sind die Ausbuchtungen flach und entsprechen den Alveolen. Diese Alveolenbildung hält bis zum 10. Keimlingsmonat an, nach BENNINGHOFF (1948) und MILLER (1950) erfolgt bis zum 8. - 10. Lebensjahr eine Neu- und Umbildung von Bronchialbaumästen und Alveolen. Erst zu diesem Zeitpunkt soll der Wachstumsprozeß abgeschlossen sein.

Eine während der Embryonalzeit eintretende beliebige Störung, die zu einer Fehlentwicklung des Bronchialbaumes führen könnte, muß zwangsläufig im Zusammenhang mit der jeweiligen Entwicklungsphase des Embryo gesehen werden, d.h., die resultierende Mißbildung ist abhängig von der teratogenetischen Terminationsperiode. Über die kausale Genese solcher Mißbildungen wissen wir bis heute nur wenig.

Die Neigung der Virusinfekte, insbesondere von Masern und Grippe, zu Fehlbildungen ist bekannt (TÖNDURY 1962). Das Lungengewebe soll im Laufe der Embryonalzeit sogar eine spezifische Empfänglichkeit gegenüber dem Grippevirus erlangen (KUNG 1948, FLAMM 1959). Als Beweis wird die Tatsache angesehen, "daß bei Grippeinfektion im ersten Schwangerschaftsdrittel eine typische Embryopathie mit Schädigung anderer Organe als der Lunge auftritt". Nach FLAMM (1959) liegen über intrauterine Pneumonien zahlreiche Berichte vor. Als mögliche Infektionswege werden die Placenta und der Atem- und Verdauungstrakt genannt. Die Placenta gewinnt besondere Bedeutung für die virogenen Infektionen, denn die Placentarschranke ist für Viren passierbar (MIKLÖS 1962). Der Atem- und Verdauungstrakt als Infektionsweg ist insofern als möglich anzunehmen, als der Keimling vom vierten bis fünften intrauterinen Monat an regelmäßig Fruchtwasser aspiriert oder schluckt. Wenn letzteres infiziert wird (z.B. durch Ascension von Keimen aus der Vagina), so ist eine lokale Erkrankung des Atem- und Verdauungssystems durchaus denkbar (MIKLÖS 1962).

Die Bedeutung fetaler Entzündungsprozesse sollte jedoch nicht überschätzt werden (KARTAGENER 1956).

Auf der Suche nach weiteren Ursachen für angeborene Bronchiektasen muß auch die Möglichkeit direkter Keimplasmatischer Schädigung durch Strahlen oder Gifte in Betracht gezogen werden. Mit Recht verlangte daher

NEISSER (1901) Erbllichkeit für einen Teil der Bronchiektasen. An dieser Stelle darf auch an PEISER (1910), KARTAGENER (1935 und 1939) und H.E. MEYER (1938 und 1940) erinnert werden, die familiäres Vorkommen von Bronchiektasen durch umfangreiche Untersuchungen belegen konnten.

Es schließt sich hier der Kreis durch das Einfügen der Gedankengänge von BARD (1924), POLICARD und GALY (1945) und KARTAGENER (1956), die in der angeborenen "Verminderung der Resistenz der Bronchialwand, speziell ihres Stützapparates" die Voraussetzung für die Entstehung bestimmter Bronchiektasen sahen. Damit wäre jedoch nicht die Bronchiektasie als solche, sondern nur die Potenz für ihre Entwicklung kongenital.

Ohne daß bisher klare Vorstellungen entwickelt werden konnten, wurde besonders in der letzten Zeit hypoxydotischen Zuständen kausalgenetisch Aufmerksamkeit gewidmet.

Rein embryonalmechanische Momente werden dagegen seit langem diskutiert. GRAWITZ (1880) dachte kausal an eine hydropische Dehnung, SANDOZ (1907) an den Zug der wachsenden Pleura, HULTER (1914) an die Verlegung des Bronchus durch Abknickung und Verwachsung. SAULRBRUCH (1928) vermutete eine Behinderung der Aussprossung des Bronchialbaumes durch verspätete Rückbildung des Ductus CUVIERI (die gemeinsame Verbindung der V. cardinalis inferior mit der V. cardinalis superior zur V. cardinalis communis vor ihrer Einmündung in den Sinus venosus). Kürzlich versuchte HORÁNYI (1958/59) neue Wege zu weisen. Er erblickte den Grund für angeborene Bronchiektasen in chondrogenen Mißbildungen ("Inopia cartilaginea"). Nicht die Bronchialdilatation, sondern die (chondrogene) Bronchialstenose sei kongenital. Erst unter dem Einfluß eines weiteren Faktors, nämlich der Funktion der Lunge, sollen sich kaudalwärts von der Stenose Bronchiektasen entwickeln.

Diese Auffassung konnte von MASSHOFF nach Untersuchung der von dem Chirurgen HÜZLY operierten Fälle nicht bestätigt werden; die Knorpelveränderungen erwiesen sich als sekundärer Natur (persönliche Mitteilung).

NEYSES (1951) sah die Ursache der kongenitalen Lungenmißbildungen in Flüssigkeitsverschiebungen zwischen Ento- und Mesoderm, die dann an irgendeinem Punkte der Embryonalentwicklung eine Unterbrechung der embryoplastischen Induktion des Mesoderm durch das Epithel auslösen soll. Er kommt auf Grund dieser Überlegungen zu folgender Übersicht :

- | | |
|--|---|
| 1. a) Lungenzyste (solitär)
b) Zystenlunge | } Endodermale Fehlleistung |
| 2. a) Bronchiektasen
b) Wabenlunge
c) Sacklunge | } Endodermale Fehlleistung
und
mesodermale Schädigung |
| 3. Angeborenes Lungenemphysem und ein Teil der jugenilischen Emphyseme | } Isolierte Schädigung
und Minderwertigkeit
des Mesoderms |

Erworbene Bronchiektasen

1. Bronchiektasen aus mechanischen Ursachen
 - a) Lumenverengende Faktoren

Es interessieren hier nicht funktionelle Lichtungseingengungen der Bronchien, hervorgerufen etwa durch Spasmen oder kurzfristige Sekretionsvermehrung, vielmehr gilt unser Augenmerk den kompressionsbedingten Bronchialstenosen und den endobronchialen Obturationen. Erstere können ihre Ursache in tuberkulösen Lymphknoten, Tumoren bei Morbus HODGKIN, Carcinomen oder deren Metastasen, auch in Aortenaneurysmen haben. Letztere

lassen sich auf aspirierte Fremdkörper, Adenome, Fibrome, Papillome und Schleimhautwucherungen verschiedenster Genese zurückführen. Bronchiektasen können sowohl proximal als auch distal der Bronchialstenose auftreten.

CHURCHILL (1949) und DUPREZ (1953) waren der Auffassung, daß die Bronchitis bzw. Bronchiolitis obliterans die Voraussetzung für die Entstehung bestimmter Formen von Bronchiektasen sei. Durch die obliterierende Bronchitis soll die Sekret^{ret}ention der nächsthöheren Bronchien begünstigt, womöglich an ihnen auch eine Inaktivitätsatrophie hervorgerufen werden. DUPREZ hat seine Hypothese histologisch zu belegen versucht. Unlängst erwähnte G. SIR (1962) das seltene Krankheitsbild der Bronchiolitis obliterans congenita. Inwieweit dadurch der Boden für die Entstehung frühkindlicher oder sogar angeborener Bronchiektasen bereitet wird, läßt sich heute noch nicht absehen. Von G. SIR (1962) wurden viroge und bakterielle Infekte, chemische, mechanische, toxische und kreislaufdynamische Schädigungen als mögliche kausalen genetische Faktoren hervorgehoben. EGER (1951) und LEBLICH (1952) dachten mehr an dispositionelle Momente, wie Überempfindlichkeit des Organismus, Disposition zur Granulombildung und herabgesetzte Widerstandskraft.

Auch für FLEISCHNER (1940 und 1949) stand es fest, daß die überexpandierten Bronchien durch den Verschuß der peripheren Bronchialbaumaufzweigungen dilatiert werden.

Distal von der Bronchialstenose auftretende Bronchiektasen sind ein häufiger Befund, an ihrem Vorkommen wird deshalb nicht gezweifelt.

Die unmittelbare Folge totaler Lichtungsverlegung ist gewöhnlich zunächst die Atelektase. Nach ANDRUS (1937)

soll der durch sie bedingte Raumverlust eine kompensatorische elastische Überdehnung (meßbar an dem zunehmenden Negativwerden des intrapleurale Druckes) des übrigen Lungengewebes hervorrufen. Folglich käme es durch diese elastische Überdehnung auch nicht nur zu Bronchiektasen, sondern als Begleiterscheinung ebenfalls zu einem Emphysem. "Pulmonektasis" nannte ANDROS diesen Zustand. Er ist jedoch bei weitem nicht in allen Fällen nachweisbar, und auch der intrapleurale Druck soll nicht durch Atelektasenbildung abnehmen, zumindest aber nicht dilatierend wirken (TAKENBEMG und PINNER 1941, STURM 1948).

Die modernen Vorstellungen über die Zusammenhänge zwischen Bronchiektasie und Atelektase wurden 1956 ausführlich von KARTAGENER dargelegt. Nach seiner Interpretation muß man in beiden Phänomenen Teile eines Kreisprozesses erblicken, bei dem es zu späterem Zeitpunkt nicht mehr zu entscheiden ist, ob die Bronchiektasie oder die Atelektase primär war. Denn einerseits soll die Bronchiektasie in der Lage sein, durch reizivierende Entzündungen und ständigen Sekretionsaufstau eine Atelektase herbeizuführen, andererseits die Atelektase durch die fehlende parenchymatöse Belüftung einem Sekretionsstau und einer nachfolgenden Infektion der zugehörigen Bronchien und damit einer Ektasie derselben Vorschub zu leisten. "....der wesentliche Unterschied zwischen Atelektase und Bronchiektase, die beide Folge des Bronchialverschlusses sein können", ist in einem für die Entstehung von Bronchiektasen notwendigen zusätzlichen Moment zu suchen, "das ganz allgemein als Bronchialwanaschwäche bezeichnet werden kann".

Kurz gestreift sei die Konzeption von WATSON und KIBLER (1938), die Bronchiektasen auf allergisch entstandene Atelektasen zurückzuführen versuchten.

KARTAGENER (1956) sprach auch in diesem Fall von bronchostenotischen Bronchiektasen nach möglicherweise allergischem Ödem der Bronchialschleimhaut.

In der Herausbildung von Bronchiektasen nach Fremdkörperaspirationen sehen wir einen sehr komplexen Vorgang mit neural-reflektorischen, zirkulatorischen, mechanisch- und entzündlich-wandzerstörenden Komponenten. Die Erstbeschreibung soll nach BALLON, SINGER und GRAHAM (1931/32) auf ROKITANSKY (1842) zurückgehen.

b) Lungenzirrhose und pleuritische Schwarte

Wie schon erwähnt, wurde erstmalig von CORRIGAN (1838) die Bedeutung der "cirrhosis pulmonum" hervorgehoben. Vergleichbar den späteren Darlegungen von ANDRUS (1937) über die Rolle der Atelektase, vermutete CORRIGAN rein mechanisch die Ausfüllung des durch schrumpfende Lungenprozesse frei gewordenen Raumes durch die Ektasie von Bronchien. TENDELOO (1930), MARQUEZY und RENAULT (1949) lehnten auf Grund ihrer Erfahrungen an Autopsie- und Biopsiematerial die Lungenzirrhose als Ursache für die Entwicklung der Bronchiektasen ab.

Auf Zusammenhänge zwischen Obliteration der Pleurahöhle und der Entstehung von Bronchiektasen wies LARTH bereits 1856 hin. Später wurde durch v. MÜLLER (1907) wieder auf diesen Zusammenhang aufmerksam gemacht. Dennoch konnten trotz nachhaltiger Bemühungen, insbesondere durch v. MÜLLER, keine eindeutigen Beweise für die Richtigkeit dieser Vorstellungen erbracht werden. Thoraxchirurgen (HUZLY, persönliche Mitteilung) verneinen diese Art der Bronchiektasenpathogenese nachdrücklich, da ihre Operationsergebnisse nicht durch nachfolgende Bronchiektasen getrübt werden, obwohl Pleuraschwarten durchaus nachweisbar sind.

c) Inspiratorischer und expiratorischer Luftdruck

Die kausalen Beziehungen zwischen in- und expiratorischem Luftdruck und Bronchiektasen wurden kritisch von MALLORY (1947) eingeschätzt. Er kam zu dem Ergebnis, daß der expiratorisch gesteigerte Luftdruck während des Hustenstoßes in den Alveolen höher als in den Bronchien, die Inspiration zeitlich aber zu kurz sei, um dilatierend wirken zu können.

2. Entzündlich bedingte Bronchiektasen

a) Bronchitis und Bronchiolitis

Bronchitis und Bronchiolitis werden für die häufigsten Ursachen der erworbenen Bronchiektasen gehalten (BRAUER 1925, STÄHELIN 1930, ENGEL 1931 u.a.). BRAUER (1925) unterteilte die Bronchitiden in Bronchitis catarrhalis superficialis, Bronchitis et Peribronchitis infiltrativa, Bronchitis intramuralis und Peribronchitis et Bronchitis ulcerosa. Ausschließlich der von Pertussis, Influenza und Masern ausgehenden Bronchitis und Peribronchitis infiltrativa erkannte er ektasierende Eigenschaften zu. Sie allein würde mit ihren entzündlichen Infiltraten alle Wandschichten durchsetzen und so eine Zerstörung der muskulo-elastischen Bestandteile bewirken. Durch sekundär verlaufende Prozesse käme zusätzlich eine Starre und Deformierung der Bronchien zustande.

Das gehäufte Auftreten von Bronchiektasen nach Masern, Pertussis und Influenza hoben auch v. MÜLLER (1907), MC. NEIL, MC. GREGOR und ALEXANDER (1929) hervor. Bei diesen Krankheiten soll mitunter eine den Parenchymschädigungen vorausgehende Bronchiolitis ablaufen (KARTAGENER 1956).

Diese Auffassung von der bronchitischen Genese der Bronchiektasen blieb nicht unwidersprochen. "Die Bronchiektasie ist nicht ein fortgeschrittenes Stadium der chronischen Bronchitis" (POLICARD und GALLY

1945), denn dann müßte die Bronchiektasie "eher ein geriatisches als ein pädiatrisches Problem sein" (MALLORY 1947). ANDRUS (1937) beobachtete 2000 Soldaten des Ersten Weltkrieges über 15 Jahre, von denen keiner trotz idiopathischer chronischer Bronchitis Bronchiektasen bekam. HUZLY (persönliche Mitteilung) machte an seinem Krankengut gleiche Erfahrungen.

KARTAGENER (1956) hegte Bedenken gegenüber einer Überbewertung der Peribronchitis, weil durch sie entstandene und sekundär epithelisierte Abszeßhöhlen fälschlicherweise oft zu den Bronchiektasen gezählt werden. "Diese Art von 'bronchitischer Bronchiektasie' ist ... weder rein bronchitisch, noch entspricht sie definitionsgemäß dem eigentlichen Begriff der Bronchiektasie."

Seit kurzem werden von MACFARLANE und SOMMERVILLE (1957) virogene Bronchiektasen diskutiert. Die Autoren fanden bei juvenilen Bronchiektasen besonders häufig lymphoide Hyperplasien und erblickten darin ein Analogon zu der lymphoiden Hyperplasie durch Virusinfekte anderer Organe (Tonsillen, Konjunktiven und Mesenteriallymphknoten) und der "cuffing pneumonia" von JARRETT (1954), einer Viruspneumonie der Rinder. Ursache dieser Bronchiektasen soll ein Adenovirus sein, das serologisch nachgewiesen wurde. Die von WHITWELL (1952) beschriebene sogenannte follikuläre Bronchiektasie gehört ätiologisch auch hierher, jedenfalls verwies WHITWELL auf die "spontanen" Bronchiektasen der Nagetiere, die nach NELSON (1946) und CRUIKSHANK (1948) Folgen von Viruspneumonien sind.

b) Die Pneumonie

Fast immer ist der Pneumonie eine Bronchitis bei-, über- oder nachgeordnet. Schon deshalb ist keine scharfe ätiologische Trennung zwischen beiden Krank-

heitsbildern zu ziehen. BACHMANN und Mitarbeiter (1953) waren der Meinung, daß besonders durch die atypischen Bronchopneumonien auf dem Umweg über eine infektiöse Schädigung der Bronchialwand Bronchiektasen erzeugt werden können.

Im übrigen dürfte die Pneumonie in der Mehrzahl der Fälle Folgeerscheinung vorbestehender Bronchiektasen, oft wohl auch deren erste klinische Manifestation sein (DEBRÉ 1954).

c) Die Tuberkulose

Sowohl in pathogenetischer als auch in differentialdiagnostischer Hinsicht verdient die Tuberkulose Beachtung. Teils mechanisch, teils entzündlich könnte die Entwicklung von Bronchiektasen maßgeblich beeinflußt werden. Für die oftmals im Mittelpunkt der Überlegungen stehende Bronchusstenose bzw. Atelektase sind mit KARTAGENER (1956) "sowohl intramurale als auch murale und extramurale Ursachen" heranzuziehen. Nach KOETTGEN (1932) findet eine hämatogene Dissemination in die Bronchialwand statt, die deren Strukturen zerstört. Die Pathomechanismen solcher Ektasen entsprechen denen der oben ausgeführten entzündlich und bronchostenotisch bedingten.

Außer der kausalen Bedeutung der Tuberkulose ist natürlich auch ein zufälliges Nebeneinander von Tuberkulose und Bronchiektasen (RIST und AMEUILLE 1922, BRAY 1923, MEDLAR 1955) sowie tuberkulöse Infektion vorbestehender Bronchiektasen möglich.

3. Die nervale Genese der Bronchiektasen

Die Untersuchungen von BALTISBERGER (1921), MACKLIN (1929), LUISIDA (1934), BRONKHORST und DIJKSTRA (1940) über die Lungenmuskulatur und ihre Bedeutung ließen die Pathophysiologie der Lungen in einem neuen Lichte erscheinen. Zusammenfassend konnte sie STURM (1948) in einer umfänglichen Monographie darlegen.

Wir entnehmen ihr die interessante Tatsache, daß schon physiologisch die rechtsseitige nervale Versorgung der Lungen intensiver als die linksseitige ist und daß sich die neurovaskulären Elemente in den Lappenrändern und in der Lingula anders als in den übrigen Lungenteilen verhalten. Auf die enge morphologische Zusammengehörigkeit motorischer und sekretorischer Nervenfasern wird hingewiesen.

Nach STURM (1948) ist die Atelektase ein aktiver Vorgang, ein "Lungenkrampf"; entsprechend sollen sich Bronchiektasen "aus einer nervalen Tonusstörung der Bronchialmuskulatur postatelektatisch bzw. postpneumonisch" entwickeln. Auf der Basis nervaler Vorgänge wird auch kein prinzipieller Unterschied zwischen Bronchiektasen, Emphysem und Zystenlunge gemacht, und zumeist in den frühen Stadien dieser Krankheitsbilder wird Reversibilität angenommen.

Überzeugender ist die Darstellung von KOLBACH (1960), nach der neurogene Bronchiektasen nach Infektionen mit neurotrophen Viren zu erwarten sind. Die nach durchgemachter Chagas-Krankheit auftretenden Hohlorgandilatationen (unter anderem auch solche der Trachea und Bronchien) seien auf die Degeneration von Nervenzellen zurückzuführen.

Ebenfalls mit morphologischen Befunden konnte SENDERFLASSMANN (1935) aufwarten. Angeregt durch die histologischen Ergebnisse bei Megakolon und Megatrachea nahm er systematische Untersuchungen an Bronchiektasen vor, deren Auswertung Reduktion und Degeneration der Ganglienzellen ergab.

III. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

Unsere Ergebnisse stützen sich auf makro- und mikroskopische Untersuchungen an 115 im Sanatorium Schillerhöhe bei Stuttgart durch HUZLY und Mitarbeiter operativ entfernten Lungenflügeln, -lappen und -lappenteilen der Jahrgänge 1960 - 1963. Von den schon erwähnten Vorteilen solchen Materials (fehlende terminale und postmortale Veränderungen, lebensfrische Fixation) abgesehen, muß im Hinblick auf die Alters- und Geschlechtsverteilung hervorgehoben werden, daß es sich um Fälle handelt, die wegen ihrer klinischen Symptomatik diagnostiziert und operiert worden sind.

Wie aus Abb. 1 ersichtlich wird, zeigen die Bronchiektasen einen auffallenden Häufigkeitsgipfel im dritten Lebensjahrzehnt, und auch das zweite Lebensjahrzehnt ist überdurchschnittlich häufig betroffen.

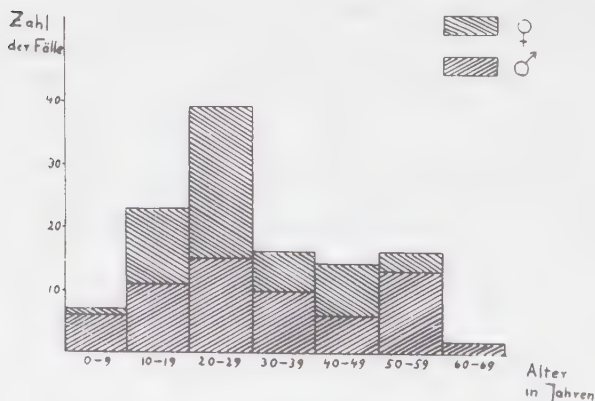


Abb. 1: Alters- und Geschlechtsverteilung von 115 Bronchiektasiefällen

Werden entsprechend unserer Einteilung primäre (s. Abb. 2) und sekundäre (s. Abb. 3) Bronchiektasen getrennt dargestellt, so erkennt man, daß dieser Häufigkeitsgipfel hauptsächlich zu Lasten der sekundären Bronchiektasen geht.

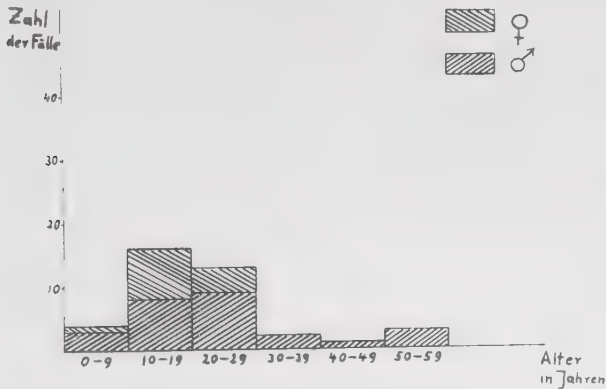


Abb. 2: Alters- und Geschlechtsverteilung von 39 primären Bronchiektasen

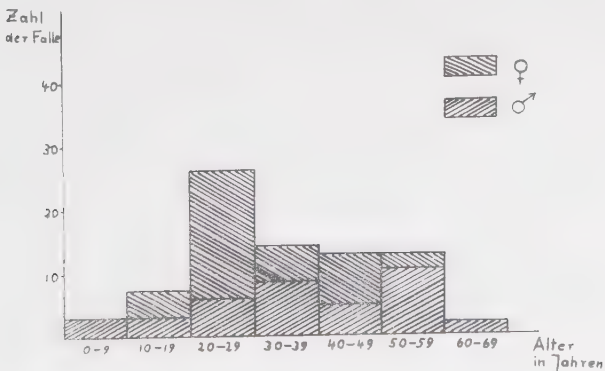


Abb. 3: Alters- und Geschlechtsverteilung von 78 sekundären Bronchiektasen

Die primären Bronchiektasen werden vorwiegend im zweiten, jedoch auch im dritten Lebensjahrzehnt diagnostiziert. Während sie in den folgenden Jahrzehnten nur noch in einem geringen Prozentsatz gesehen werden, treten sekundäre Bronchiektasen im vierten, fünften und sechsten Dezennium in nahezu gleicher Zahl sehr häufig auf.

Aus den Abbildungen lassen sich deutliche Unterschiede in der Geschlechtsverteilung ersehen. Primäre Bronchiektasen finden wir beim männlichen Geschlecht doppelt so oft als beim weiblichen. Annähernd gleich ist die Verteilung der sekundären Bronchiektasen auf das männliche und weibliche Geschlecht, wobei die überdurchschnittlich hohe Beteiligung des weiblichen Geschlechts im zweiten Lebensjahrzehnt zum großen Teil auf die Tuberkulose zurückzuführen ist. Immerhin sind 44 der 78 sekundären Ektasen ursächlich auf tuberkulöse Prozesse (Bronchocelen, tuberkulöse Verschwielungen, Narbenstenosen oder Lymphknotendurchbrüche) zu beziehen. Der Rest verteilt sich auf ätiologisch nicht näher charakterisierbare Narbenbildungen, Carcinome, Fremdkörperaspirationen und in einem Fall auf eine chronisch-rezidivierende Pneumonie.

Zweimal sehen wir die seltene Kombination von primären und sekundären Bronchiektasen in der selben Lunge, so daß sich insgesamt 39 primäre und 78 sekundäre Bronchiektasenfälle ergeben, entsprechend einem Zahlenverhältnis von 1 : 2.

Die topographischen Beziehungen stellen sich im einzelnen wie folgt dar:

1. Primäre Bronchiektasen

a) linke Lunge

einmal ganzer Flügel

einmal ganzer Oberlappen

10-mal Lingula

19-mal Unterlappen, dabei ist das 6. Segment

einmal schwächer als die anderen, 14-mal überhaupt nicht befallen

b) rechte Lunge

einmal ganzer Flügel, im Oberlappen deutlich geringere Ausprägung der Ektasen im Vergleich zu Mittel- und Unterlappen

4-mal Oberlappen

4-mal Mittellappen

10-mal Unterlappen, wobei einmal nur das 6. Segment und einmal das 6. Segment vorwiegend erkrankt ist. In 6 weiteren Fällen ist dieses Segment völlig frei von Veränderungen.

Das Verhältnis von rechter zu linker Lunge ist somit 2:3.

2. Sekundäre Bronchiektasen

a) linke Lunge

4-mal ganzer Flügel, einmal mit nur minimaler Beteiligung der Segmente 1 bis 3

21-mal Oberlappen (13-mal ganzer Oberlappen, 3-mal 1. und 2. Segment, 3-mal 2. Segment, einmal 1. Segment, einmal 1. und 3. Segment)

5-mal Lingula

19-mal Unterlappen, 10-mal mit Aussparung des 6. Segmentes und 3-mal mit dessen alleiniger Beteiligung

b) rechte Lunge

3-mal ganzer Flügel

15-mal Oberlappen (6-mal ganzer Oberlappen,

4-mal 1. und 2. Segment, 2-mal 2. Segment, 2-mal 3. Segment, einmal 2. und 3. Segment)

8-mal Mittellappen

14-mal Unterlappen, 7-mal unter Auslassung des 6. Segmentes und einmal mit dessen solitärem Befall.

Rechte und linke Lunge verhalten sich also wie 1:1,3.

Sowohl bei den primären als auch bei den sekundären Bronchiektasen finden sich Kombinationen der hier aufgezeigten Lokalisationen. Besonders häufig ist die Vergesellschaftung von Ektasen der Lingula bzw. des Mittellappens mit solchen der Unterlappen.

Morphologie

Durch geeignete Schnittführungen läßt sich oft schon makroskopisch ein guter Überblick über Ausmaß und Form der Bronchiektasen, insbesondere aber über Verteilung und Ausdehnung frischer entzündlicher oder fibrosierender Prozesse gewinnen.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden die Präparate in Großflächenschnitten verarbeitet und durch verschiedene Färbemethoden die einzelnen Gewebselemente darzustellen versucht.

a) Makroskopische Befunde

Die Form der primären Bronchiektasen ist größtenteils sackförmig oder cystisch, wobei ersterer häufig eine Wandverdickung, letzterer mehr eine zarte Wandbeschaffenheit zugeordnet scheint. Es sind jedoch auch zylindrische und spindelige Ektasen zu beobachten; manchmal kombinieren sich diese verschiedenen Formen.

Überdurchschnittlich reichhaltige Gefäßversorgung entlang der Bronchien und relative Armut an entzündlichen Erscheinungen sowohl in den Bronchien als auch im Parenchym konstatieren wir als besonders auffällig. Trotzdem werden peribronchioläre Pneumonien und Fibrosefelder nur ausnahmsweise vermißt. Ausgehend von den Segment- und Subsegmentbronchien ist die Tendenz der peripher zunehmenden Entzündung nicht zu verkennen.

Bezüglich der Ausdehnung der Bronchiektasen ist das Bild uneinheitlich. Während sich einerseits die Ektasen zentrifugal bis unter die Pleura darstellen lassen, gewinnen wir doch des öfteren den Eindruck, als ob die distale Aufgliederung des Bronchialbaumes frühzeitig unterbrochen worden wäre. Bronchialäste, die etwa den Subsegmentbronchien entsprechen, reihen sich dann auf der Schnittfläche so zahlreich aneinander,

daß man von einer Verschiebung der Relation zwischen Bronchien und Parenchym zugunsten der Bronchien sprechen könnte.

Es überrascht nicht, daß bei der deutlichen Bevorzugung der basalen Unterlappensegmente dort auch häufiger die stärksten entzündlichen Veränderungen gefunden werden.

Die Pleura zeigt selten spiegelnde Glätte, vielmehr ist sie fast immer verdickt und undurchsichtig, strang- oder flächenförmig verwachsen.

Die sekundären Bronchiektasen haben zylindrische, spindelige und spiralig verzerrte, jedoch weitaus weniger sackförmige Formen. Größtenteils sind sie wandverdickt mit einem papillären, trabekulär vorspringenden Schleimhautrelief, vereinzelt auch wandverdünnt und dann von ausgesprochener Reliefarmut. Ausdehnungsmäßig erstrecken sie sich von den Segment- und Subsegmentbronchien, wo die inflammatorischen und ektasierenden Vorgänge schon oftmals ihren Höhepunkt erreichen, in der Mehrzahl der Fälle bis in die Peripherie. Gelegentlich hat man allerdings den Eindruck, daß die Ektasen peripher ihren Ausgang nehmen und zentripetal fortschreiten.

Fast nie sind die Lumina leer, eitrig bis eitrigschleimiger Inhalt kann in der Regel exprimiert werden.

Beinahe ausnahmslos begleiten Bronchopneumonien und peripher zunehmende stern- oder plattenförmig in das Interstitium einstrahlende Fibrosen die bronchialen Abwandlungen. Folglich sind parenchymale Reduktionen, perifokales Emphysem und Atelektasen keine Seltenheiten.

Insgesamt wird eine Tendenz deutlich, wonach im Unterlappen mehr die entzündlichen Veränderungen, im Oberlappen mehr Emphysembildungen überwiegen.

Die Pleura ist beinahe stets verdickt, mehr oder minder strang- oder plattenförmig verwachsen.

b) Mikroskopische Befunde

Aus Gründen der Übersichtlichkeit handeln wir die bronchialen Wandbestandteile einzeln ab. Naturgemäß ergeben sich dabei jedoch größte Schwierigkeiten, weil schon während der Verfolgung eines Bronchialastes auf verhältnismäßig kurzer Strecke äußerst stark wechselnde Befunde zu erheben sind. Exakte Zahlenangaben sind deshalb nicht möglich. In unseren Zahlen spiegelt sich daher lediglich wider, welche Elemente der Bronchialwand verhältnismäßig mehr oder weniger erkrankt sind.

Wir stellen jeweils einen kurzen Abriß der groborientierenden Lupenvergrößerung voran, um den typischen Gesamteindruck plastischer werden zu lassen.

Primäre Bronchiektasen

In mehreren Fällen sprechen anscheinend willkürlich gelagerte Knorpelsegmente, in Zysten hineinreichende Knorpelspannen, ein Chondrom, Angiomyomatosen oder auch die Untermischung der bindegewebigen Strukturen mit reichlichen Fettzellen für Anlagestörungen. Gleichmaßen bewerten wir die mangelhafte Ausdifferenzierung des Bronchialbaumes und des Parenchyms. Noch deutlicher als makroskopisch wird hier die Verschiebung des Verhältnisses zwischen Bronchien und Parenchym zuungunsten des letzteren. Als besonders eindrucksvoll konstatieren wir den Nachweis embryonalen Muskel-, Knorpel- und Bindegewebes.

Sehr viel überzeugender als makroskopisch tritt in der mikroskopischen Übersicht das Überwiegen der sackförmigen Erweiterungen auf.

1. Schleimhaut

Epithel

27-mal registrieren wir normale Verhältnisse, 15-mal uncharakteristische Zylinderepithelien, ebensooft

Ulzera, 7-mal Plattenepithelmetaplasien. Zylindrische und kubische Epithelzellen reichen manchmal bis in alveolenähnliche Gebilde hinein, in denen einige Bronchialbaumaufzweigungen enden, mehrmals kleiden sie auch echte Alveolen aus.

Endobronchium

Überwiegend entzündliche Prozesse beherrschen das Bild. Hiervon finden wir nur 5-mal Ausnahmen. Die Intensität der Entzündungserscheinungen ist jedoch Schwankungen unterworfen, so daß sie einmal als schwach, 9-mal als mäßig oder gering anzusprechen ist.

Frische Inflammationen sind nur vereinzelt zu sehen. Nicht selten bestehen in peripheren Bronchialbaumabschnitten noch floride Prozesse, wenn proximal Fibrosefelder und lymphfollikelartige Herde vorliegen.

2. Drüsen

Von 6 Ausnahmen abgesehen, sind die Drüsen nicht als normal zu bezeichnen. Sie stellen sich verzerzt, verformt, teils atrophisch, oftmals mit erweiterten und in das Schleimhautrelief einbezogenen Ausführungsgängen dar. 2-mal finden sich Zeichen der Hypersekretion, 4-mal die der frischen Entzündung. In einem Falle ist es gar nicht zur Ausbildung echter Drüsen gekommen, an ihrer Stelle liegen einfache embryonale Schläuche.

3. Muskulatur

Einmal zeigt sich embryonales Muskelgewebe, 4-mal die deutlich vermehrte Anlage muskulärer Strukturen. Ansonsten ist der Zustand der Muskulatur weitgehend abhängig von dem Grad der entzündlichen Wanddestruktion. Diese besteht in 12 Fällen in Fibrosefeldern, in 6 Fällen in einer frischen Infiltration. In 8 Fällen haben Muskelatrophien als Folgezustände zu gelten. In 5 weiteren Fällen ist die Muskulatur fast gänzlich geschwunden. Im Gegensatz dazu stehen die Befunde hypertrophischer Muskelfasern (17-mal). 4-mal werden

keine Besonderheiten vermerkt.

4. Knorpel

Die knorpeligen Wandbestandteile sind bis auf 2 Ausnahmen in mannigfaltiger Art abgewandelt. Im Vordergrund stehen dabei kappenförmige An- und flächige Abbauerscheinungen, Verkalkungen, Verknöcherungen mehrmals mit blutbildendem Markanteil, perichondrale Fibrosen oder frische Entzündungsherde als sekundäre Veränderungen, daneben ist einmal embryonaler, einmal vermindert angelegter und 2-mal dystoper Knorpel nachweisbar.

5. Elastische Fasern

Bei einer partiellen Zystenlunge fehlen sie fast ganz, 4-mal sind sie normal, 18-mal vermehrt und ebensooft degenerativ geschädigt, 5-mal vermindert. Vermehrung und Degeneration gehören praktisch immer zusammen, manchmal gesellen sich auch Faservermindierungen an demselben Bronchus hinzu. Mehrmals haben kollagene Fasern die Stelle der elastischen eingenommen.

6. Gefäße

Wir verzeichnen 8-mal vermehrte arterio-venöse Anastomosen bzw. überschüssig angelegte Gefäße, zum Teil unter dem Bild eines Angioms.

Wandverdickungen bestimmen im übrigen das Gesamtbild, sei es durch Endarteriitiden (relativ selten), Hyalinosen, Elastosen, Hypertrophia der muskulären Elemente oder durch perivaskuläre Fibrosen.

7. Peribronchium

In nur einem Fall fehlt jegliche krankhafte Veränderung, 4-mal bestehen kaum nennenswerte Fibrosierungen. Das Gros der Präparate zeigt allerdings starke Fibrosen teils mit Bildung von Sekundärknötchen, teils mit frischen entzündlichen Infiltraten. Häufig ist eine

periphere Zunahme der Erscheinungen zu beobachten.

8. Parenchym

In einem Fall mit einem intrapulmonalen Chondrom finden sich innerhalb breiter Fibrosen kleinere Parenchyminseln, deren Epithel kubisch oder niedrig zylindrisch ist. 9-mal bestehen Hinweise für eine Fehlentwicklung insofern, als bindegewebig-muskuläre und mit reichlichen Gefäßen versehene Felder nur durch inselartige parenchymähnliche Bildungen unterbrochen sind. Das Parenchym selbst erscheint hypoplastisch und im Verhältnis zu den Bronchien reduziert. Fast stets gesellt sich eine interstitielle Entzündung verschiedenen Schweregrades hinzu.

Alle übrigen Fälle lassen sich kurz zusammenfassen: Interlobuläre und parenchymale Entzündungen, Dystelektasen, Atelektasen, herdförmiges und ausgedehntes Emphysem variieren in unterschiedlichen Ausmaßen.

Sekundäre Bronchiektasen

Es ist vor auszuschicken, daß fast ausnahmslos die schweren entzündlichen Prozesse im Vordergrund stehen. Ausgehend von den Segment- und Subsegmentbronchien erreichen sie oftmals erst in der Peripherie ihr Maximum. Die Wandveränderungen demonstrieren gewöhnlich den Schweregrad der jeweils abgelaufenen Entzündung.

1. Schleimhaut

Epithel

23-mal ist wenigstens streckenweise eine normale epitheliale Auskleidung zu finden. Das typische Bild in den größeren Bronchialästen (Segment- und Subsegmentbronchien) wird durch Plattenepithelmetaplasien und ulzeröse Aufbrüche, seltener durch unspezifisches zylindrisches oder kubisches Epithel geprägt.

Die Reliefbildung ist 14-mal ausgesprochen flach. Ein Teil der Veränderungen muß mit Bestimmtheit, wie eingangs erwähnt wurde, auf eine Tuberkulose bezogen werden.

Endobronchium

Hier herrschen die akuten und chronischen Entzündungsvorgänge vor. Häufiger haben sich inmitten von kollagenen Faserbündeln lymphfollikelartige Herde angesammelt.

2. Drüsen

Einmal finden sich Zeichen der Hypertrophie, dagegen sind die Drüsen sonst stark infiltriert und verzerrt, oftmals in die Reliefbildung mit einbezogen, 18-mal fast vollständig zerstört oder geschwunden und 35-mal atrophisch oder gerade noch in Rudimenten erhalten.

3. Muskulatur

Als normal ist sie in 4 Fällen anzusprechen, weitere 2-mal als zwar von unterschiedlicher Beschaffenheit, doch ebenfalls noch im Normbereich liegend. Ebenfalls 2-mal handelt es sich um eine allgemeine Wandverdünnung, ohne daß direkt von einer Atrophie der Muskulatur die Rede sein kann. In 10 Fällen läßt sich eine deutliche Hypertrophie feststellen, in 15 Fällen besteht eine akute entzündliche Infiltration und in 27 Fällen zeigen sich Fibroseherde. In den restlichen Fällen bestehen als Entzündungsfolgen aufzufassende bemerkenswerte Atrophien, die teilweise zum vollständigen Schwund der Muskelfasern geführt haben.

4. Knorpel

Regressive Veränderungen (24-mal) mit teilweisen Verknöcherungen (12-mal) sowie Anbau- (16-mal) und Abbauvorgängen (11-mal) und Verzerrungen (14-mal) stehen im

Vordergrund, wobei sehr oft Kombinationen auftreten. In 36 Fällen überschreiten die Abwandlungen nicht das physiologische Ausmaß. 2-mal sind die Knorpelspannen unverändert.

5. Elastische Fasern

Entsprechend dem Grad der Entzündung verhalten sich die elastischen Fasern. Meist sind sie verklumpt, aufgeplittert und aufgelockert, teils in Fibrosefelder eingebettet. Eine Vermehrung ist stets mit einer Degeneration koordiniert. Normale Verhältnisse finden sich nur 2-mal bei allgemeiner Wandverdünnung.

6. Gefäße

Unverändert sind die Gefäße in 2 Präparaten. In fast allen übrigen Fällen sind sie in dicke Fibrosen eingebettet, bzw. ist die Adventitia in die perivaskulären Fibrosen aufgegangen. Wandverdickungen werden auch durch Intimafibrosen, Elastosen und Muskelhypertrophien hervorgerufen. Mehrmals sind Endangiitiden mit völligem Gefäßverschluß nachweisbar.

7. Peribronchium

Lediglich einmal ist das Peribronchium relativ zart, sonst stark fibrosiert mit herdförmigen Infiltrationen, manchmal aber auch mit lymphfollikelähnlichen Zellhaufen.

8. Parenchym

Selbstverständlich erfolgt auch hier die Prägung des Befundes durch das Ausmaß der Entzündung, repräsentiert durch frische herdförmige Pneumonien, alte platten- oder sternförmige Schwielen, Dys- bzw. Atelektasen und herdförmiges Emphysem. Wir möchten hervorheben, daß in den oberen Lappenanteilen mehr fibrotisch-

emphysematöse Veränderungen gegenüber den floriden Entzündungsprozessen der unteren Lappenpartien überwiegen.

Z u s a m m e n f a s s e n d stellen wir fest, daß in der Regel zu dem Bild der Bronchiektasie akute oder chronische Entzündungen der Bronchialwand und auch des umgebenden Parenchyms gehören. Diese Erscheinungen sind gleichermaßen bei den primären wie sekundären Bronchiektasen anzutreffen und gestatten uns aus diesem Grund meist nicht, Rückschlüsse auf die Art der vorliegenden Ektasen zu ziehen. Bei sorgfältiger morphologischer Analyse finden sich jedoch auch verlässliche Merkmale angeborener (embryonale Gewebelemente, auffallender Gefäß- und Muskelreichtum, starke interstitielle Fettgewebsablagerungen) und erworbener (aspi-rierte Fremdkörper, Tuberkulose) Bronchiektasen. Eine Einordnung mit Hilfe morphologischer Kriterien wird kaum möglich sein, wenn die Ausdehnung der entzündlichen Prozesse stark, die der anderen Charakteristika diskret und daher morphologisch nicht faßbar ist.

Zur Verdeutlichung der von uns erhobenen Befunde lassen wir entsprechend unserer Einteilung für jede Art von Bronchiektasie ein B e i s p i e l folgen.

1. Sicher primäre Bronchiektasen (E 3919/61)

Aus der Anamnese des zweijährigen Jungen ist lediglich zu berichten, daß der Mutter die stets beschleunigte Atmung auffiel.

Unter dem Verdacht auf rechtsseitigen Spontanpneumothorax, hervorgerufen durch eine wahrscheinlich bronchogene Zyste, wurde der Mittellappen ektomiert.

Pathologisch-anatomisch ergibt sich folgendes Bild (auszugsweise):

Makroskopisch (s. Abb. 4):

Ein eigenartig geformter, für ein zweijähriges Kind

ungewöhnlich großer und unregelmäßig gebildeter Mittellappen, an dem die Orientierung äußerlich zunächst Schwierigkeiten bereitet. Etwa die Hälfte des Präparates wird von einer eingerissenen und kollabierten Zyste eingenommen, die andere Hälfte fühlt sich teigig an. Ihr sitzt ein etwa kinderhandtellergroßes lappiges Gewebstück auf, das atelektatischem Parenchym zu entsprechen scheint. Die Pleura ist insgesamt verdickt, undurchsichtig und von einer dünnen Schicht älteren Fibrins bedeckt. Ein Schnitt durch die größte Ebene des Lappens ergibt einen sehr auffälligen und von vornherein als Anlagestörung zu deutenden Befund.

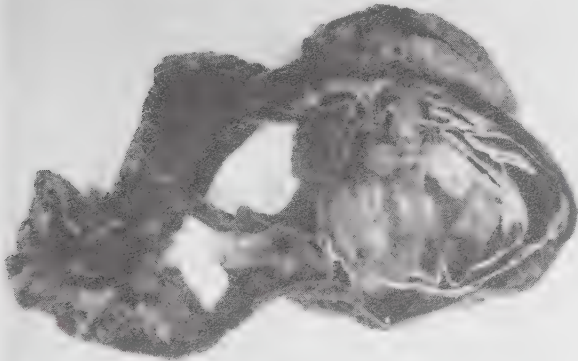


Abb. 4: Sicher primäre Bronchiektasen

Der oben beschriebene flache Parenchymanteil zeigt normale Verhältnisse. Dieser Teil scheint das eine Segment des Mittellappens darzustellen. Das andere Segment ist vollständig großbläsiger und zystisch umgewandelt. Die Zysten sind teilweise kollabiert, ihre Wände liegen lamellenförmig oder zusammengefallen aneinander. Die Zystenwände sind zum Teil hauchdünn, zum Teil bis etwa 2 mm dick, sehen grau-milchig aus. In den dickeren Wänden erscheinen manchmal traubenartige Erhebungen. In einem Bereich wird eine bis kleinröhrenartige polypöse Wucherung gesehen. Die rechte Zyste ist an einer Stelle intensiv blau-rot gefärbt und anscheinend

stärker durchblutet.

Mikroskopisch:

Der aus dem makroskopischen Befund sich aufdrängende Verdacht einer dysgenetischen Störung wird in ganzem Umfang bestätigt. Bemerkenswert ist zunächst, daß die Anlagestörung offenbar nur ein Segment des Mittellappens betrifft. Die Parenchymplatte zeigt einen völlig normalen Aufbau, weist lediglich in den interlobulären Septen ein stärkeres Ödem auf. Wichtig bleibt festzustellen, daß in diesem Segment die "terminale Aufgliederung" intakt ist. Das andere - zystische - Segment besitzt überhaupt kein ausdifferenziertes alveoläres Parenchym. Die Zysten gehören dem Bronchialsystem an, sind durchgehend von einem zylindrischen Epithel ausgekleidet, das allerdings nicht überall über die typische orthologische Ausdifferenzierung verfügt. Nur in den größeren Blasen findet sich ein mehrreihiges und flimmerndes Zylinderepithel, während die kleineren distalen Blasen ein uncharakteristisches einreihiges, teilweise mehr oder weniger stark abgeflachtes Epithel besitzen. Der entscheidende Befund ist in den subepithelialen Zystenabschnitten zu erheben: Hier findet man nämlich sehr reichlich undifferenziertes embryonales Mesenchym mit feinsten präkollagenen Fasern und mit einer amorphen Grundsubstanz. In manchen Abschnitten dieses Mesenchyms ist der Zellgehalt so groß, daß der Eindruck eines bösartigen Tumors entstehen könnte, zumal in diesen Abschnitten auch eine gewisse Zellpolymorphie mit ein- und mehrkernigen Plasmazellen zu sehen ist. Indessen steht der Charakter eines embryonalen Mesenchyms außer Zweifel durch die Tatsache, daß das genannte Mesenchym sehr häufig mit ebenfalls embryonalen Formationen glatter Muskulatur und embryonalen Knorpels vermischt ist. Die Entwicklungsstadien der Muskulatur und des Knorpels lassen sich verschiedentlich deutlich erkennen, eine typische Ausdifferenzierung dieser Gewebsstrukturen ist allerdings nirgends nachweisbar. Elastische Fasern fehlen so gut wie ganz. In einigen Abschnitten hat die Wand von Zysten ihren embryonalen Charakter verloren, hier tritt mehr oder weniger reichlich und einigermaßen geordnet gelagert kollagenes Fasergewebe auf, das keine Muskulatur enthält und so gut wie frei von elastischem Gewebe ist. Auch Knorpel läßt sich in diesen Abschnitten nicht finden. In den Wänden mit reichlichem embryonalen Gewebe findet man eingeschlossene Drüenschläuche, die vermutlich von einer weiteren Aufgliederung der Bronchiaubauanlage herrühren. Diese Schläuche erscheinen manchmal auch in den älteren faserreichen Wänden und zeigen an diesen Stellen in ihrer Umgebung einen mehr oder weniger breiten Wall zellreichen

embryonalen Bindegewebes. Bronchiale Drüsen sind nur gelegentlich in Form einfacher Schläuche anzutreffen. Ihre typische Ausdifferenzierung kommt ebenfalls nirgends zum Vorschein.

Die makroskopisch bestehenden traubenförmigen oder polypösen Bildungen erweisen sich als protuberierende Bestandteile der Wand. Die Vermutung, daß es sich um fetale Adenome handeln könnte, wird nicht bestätigt.

Die blau-rote und zunächst für eine Blutung gehaltene verdächtige Färbung beruht auf einer Angiomatose; kavernöse dünnwandige Gefäße liegen in diesem Bereich dicht beieinander.

Entzündliche Veränderungen sind höchst gering; nur an wenigen Stellen hat die Entzündung zu einer Abwandlung der umschriebenen Bereiche der Zysteninnenwand geführt, wobei lediglich das Epithel in Mitleidenschaft gezogen worden ist.

Z u s a m m e n f a s s e n d läßt sich also sagen, daß die geweblichen Verhältnisse dieses Präparates deutlich die Art einer Entwicklungsstörung zeigen, die darin zu erblicken ist, daß in der embryonalen mesenchymalen Matrix die Differenzierung zu respiratorischem Parenchym unterblieben ist. Diese Störung dürfte sehr früh determiniert sein.

Diagnose:

Dysgenese im rechten Mittellappen: Zystische Bronchiektasen bei Hemmung der parenchymalen Differenzierung (partielle Zystenlunge).

2. Wahrscheinlich primäre Bronchiektasen (E 1635/61)

Aus der Krankengeschichte des 17-jährigen jungen Mannes ist zu erfahren, daß seit der Kindheit Husten und Fieberschübe, besonders in den Wintermonaten bestanden haben. Gleichzeitig soll stets Kurzatmigkeit aufgetreten sein.

Nach den Ergebnissen der Bronchographie und -skopie sowie der Tomographie wurde klinischerseits eine angeborene Mißbildung vermutet.

Pathologisch-anatomischer Befund im Auszug:

Makroskopisch (s. Abb. 5):

Auffallend kleiner, ziemlich steifer linker Lungenflügel, dessen Pleura an der lateralen und medialen Fläche verdickt und undurchsichtig, stellenweise etwas getrübt ist. An der ganzen Oberfläche des Lungenflügels finden sich bis etwa halbnußkerngroße flache Vorbuckelungen, die sich leicht eindrücken lassen und wahrscheinlich Zystenräumen entsprechen.

Sagittale Lamellierung: Die beiden Lungenlappen erwecken den Eindruck, als würden sie fast nur aus Bronchiektasen bestehen. Von der Spitze bis zur Basis ist das gesamte Parenchym von extremen Ektasen durchsetzt, zwischendenen sich nur schmale Netze eines bräunlichen atelektatischen Parenchyms finden. Die Bronchiektasen lassen sich bis in die Peripherie verfolgen und münden hier häufig in Zysten ein, von denen einige, vor allem im Bereich der Lingula, bis über Taubeneigröße erreichen. Die Wand der ektasierten Bronchien ist in den Segmentbronchien durchschnittlich 3 mm dick, in der Peripherie etwa 1 mm.

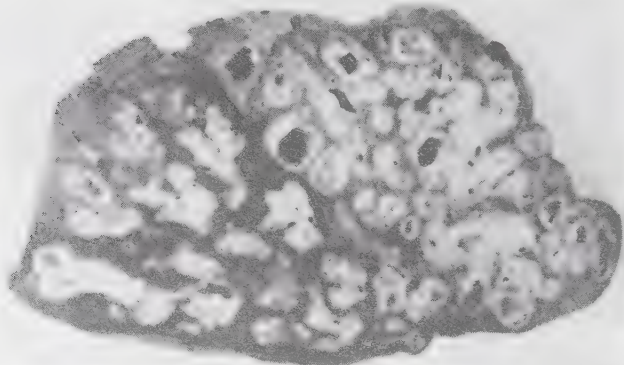


Abb. 5: Wahrscheinlich primäre Bronchiektasen

Durch Spülung der einzelnen Lungenscheiben läßt sich aus den Bronchiektasen massenhaft eingedicktes zähes grünlich-graues Sekret entfernen. In den peripheren Ektasen ist die Schleimhaut zum Teil glatt und grau; die Erweiterungen im Lungenkern besitzen eine wulstige gelb-graue Schleimhaut. Knorpelspangen sind in den größeren Ästen überall vorhanden.

Mikroskopisch:

Der Befund ist in allen untersuchten Teilen völlig gleichartig. Offensichtlich liegt eine entwicklungsbedingte Störung im Bau der Lunge vor, die durch ein quantitatives Mißverhältnis zwischen respiratorischem Parenchym und Bronchialsystem gekennzeichnet ist.

Hierbei ist bedeutsam, daß die Anlage der Bronchien und insbesondere die Differenzierung ihrer einzelnen Wandbestandteile durchaus der Norm entsprechen. Die jetzt erweisbare ziemlich schwere Umgestaltung der Bronchien dürfte sekundärer Natur und durch rezidierte entzündliche Vorgänge bedingt sein. Die größeren Bronchialäste bis etwa in den Bereich der Subsegmentbronchien zeigen eine beträchtliche Verdickung der Wand und besitzen ein sehr unregelmäßiges Lumen, dessen umgebendes Schleimhautrelief mehr oder weniger stark papillär ist. Die beträchtliche Reliefumgestaltung dürfte zu einem wesentlichen Teil dadurch bedingt sein, daß Ausführungsgänge von bronchialen Drüsen in das Endobronchium einbezogen worden sind. Die Entzündung hat die Umgestaltung des Schleimhautreliefs wohl auch begünstigt, aber nicht ausschlaggebend beeinflußt, da die entzündlichen Vorgänge im Endobronchium recht großen Schwankungen unterliegen, in manchen größeren Ästen sehr gering sind oder sogar völlig fehlen. Die Schleimhaut in den genannten Ästen besteht aus einem mehrreihigen hochzylindrischen und flimmernden Epithel, das einem verbreiterten, doch intensiv färbbaren Grundhäutchen aufsitzt. In der submucösen Schicht sind lockere zarte kollagene Fasern gering vermehrt, die Muskulatur ist in den größeren Ästen überall sehr erheblich hypertrophiert und springt mit ihren spiralförmigen Zügen oft weit in die Lichtung vor. Das elastische Fasersystem ist in der Muskulatur und endobronchial etwas vermehrt, die Faserstrukturen sind unregelmäßig verteilt, und nicht selten finden sich degenerative Erscheinungen. Die Bronchien mit entzündungsfreiem Endobronchium lassen ebenso wie die Äste mit einer endobronchialen Entzündung in den tieferen Schichten durchweg eine recht erhebliche chronische lymphohistiocytaire Infiltration mit eingesprengten Plasmazellen erkennen. Außerdem tritt in den tieferen Teilen eine Fibrose auf, die gegen das Peribronchium zunehmend fortschreitet und peribronchial ihren stärksten Grad annimmt. Die elastischen Fasersysteme im fibrosierten Peribronchium sind zwar reichlich vorhanden, doch teilweise degenerativ geschädigt. Das Gerüst der bronchialen Drüsen ist stärker entzündlich infiltriert, sie selbst sind verzerrt, manchmal atrophisch, ihre Ausführungsgänge sind sämtlich erweitert. Von den sekundär bedingten Umgestaltungen der genannten Bronchien zeugen insbesondere die Veränderungen an den Knorpelspannen. Ihre Umriss sind sehr unregelmäßig, die Enden teils zugespitzt, teils klobig aufgetrieben. Vor allem in den letzteren Abschnitten erkennt man eine Apposition von Knorpel. Degenerative Erscheinungen an der Knorpelgrundsubstanz sind spärlich, immerhin sieht man verschiedentlich in größeren Knorpelspannen Verknöcherungen. Die konkaven und konvexen Flächen der Knorpelspannen sind gegenüber den Enden einiger beeinträchtigt. Die kleineren Bronchialverzweigungen, etwa beginnend mit den Subsegmentbronchien, zeigen schwere entzündliche

Veränderungen. Das Endobronchium ist durchgehend chronisch eitrig entzündlich infiltriert, und mehrfach sind auch Ulzerationen nachweisbar. In den tieferen Wand-schichten tritt eine umfangreiche Fibrose auf, die vor allem peribronchial akzentuiert ist. Die Muskulatur ist in diesen Teilen deutlich atrophisch. Vielfach hat die peribronchiale Fibrose mantelförmig auf das Lungenparenchym übergegriffen, in welchem sich eine erhebliche Verdickung der bindegewebigen Septen und eine drüsenartige Umgestaltung der eingeengten und verformten Alveolen finden. Die Lichtung dieser Bronchusabschnitte ist verschieden weit; im Vordergrund stehen sackförmige Ektasen mit einer relativ glatten Schleimhaut als Auskleidung. Manchmal läßt die Schleimhaut auch eine gewisse feinpapilläre Struktur erkennen. Die Bronchioli terminales sind ziemlich weit. In ihrer Wand zeigt sich eine kräftige chronische eitrig-entzündliche Infiltration, die Muskelzüge in ihrer unmittelbaren Umgebung treten stärker hervor.

Das Parenchym ist schlecht entfaltet und zum Teil atelektatisch. Indurationen bzw. Verödungen sind, abgesehen von den oben genannten mantelförmigen epibronchialen parenchymalen Fibrosen, nicht nachzuweisen. Sehr beachtenswert ist aber die gesamte Beeinträchtigung des Bindegewebes in den Gleitschichten des Parenchyms. Die dazu gehörenden Septen sind gleichmäßig bis in das pleurale Gebiet verbreitert infolge eines Ödems oder einer Zunahme des Bindegewebes. Sklerosierungen sind hier noch nicht eingetreten.

Die in den peribronchialen Fibrosen verlaufenden Gefäße (Bronchialarterien) sind sämtlich wandverdickt durch eine Hypertrophie der Media und mediale Fibrosen. Die elastischen Fasern sind in diesen Arterien vermehrt. Stellenweise lassen sich auch intimale Fibrosen feststellen.

Z u s a m m e n f a s s e n d kann gesagt werden, daß die ursprünglichen Bronchialveränderungen sich bis in den Bereich der Bronchioli terminales erstrecken. Die Entwicklungsverhältnisse an der Grenze zwischen Bronchioli und respiratorischem Parenchym scheinen regelhaft abgelaufen zu sein. Die Erweiterung hat offensichtlich ihre Grundlage in der Bronchialanlage selbst. Von bronchialen Cystenbildungen im eigentlichen Sinne kann in diesem Fall nicht die Rede sein.

Diagnose:

Linke Lunge mit hochgradigen primären, im Lungenmantel sackförmigen Bronchiektasen. Schwere, durch chronische Entzündung bedingte Abwandlung der Bronchien.

3. Per exclusionem als primär angenommene Bronchiektasen (E 3239/61)

Es handelt sich um einen 22-jährigen jungen Mann, aus dessen Anamnese hervorgeht, daß er von Kindheit an viel unter Husten, Schnupfen und häufigen Bronchitiden litt. Vor 14 Jahren hatte er sich einer beidseitigen Kieferhöhlenoperation unterziehen müssen. Früher war selten Auswurf bemerkt worden, dagegen nahm dieser in der letzten Zeit bis zu einem Weinglas voll täglich zu und hatte eine gelb-grüne Farbe.

Die Familienanamnese ist hinsichtlich der Bronchiektasen ohne Bedeutung.

Klinisch wurden ausgedehnte Bronchiektasen im linken Unterlappen und in der Lingula festgestellt und operativ durch Lobektomie und Segmentresektion behandelt. Da keine Ursache der Bronchiektasen eruierbar war, wurde die Verdachtsdiagnose "primäre Bronchiektasen" ausgesprochen.

Dem pathologisch-anatomischen Befund ist folgendes zu entnehmen:

Makroskopisch (s. Abb. 6):

a) Lingula

Lockere flächige und strangförmige Verwachsungen der Pleura in Nähe der Lingulaspitze. Im apikalen Anteil sind wahrscheinlich von Ektasen herrührende strangförmige Gebilde fühlbar. Die Zerlegung der Lingula in der größten Ebene zeigt vor allem im spitzennahen Segment in den peripheren Anteilen Ektasen. Die Bronchien sind bis über streichholzdick und lassen sich in dieser Dicke bis nahe an die Pleura verfolgen. Eine Lichtung ist erst nach Entfaltung des Parenchyms erkennbar. In dem anderen Segment erscheinen die Bronchien zusammengefallen, ihre Wand ist nicht sonderlich verdickt. Das Lungenparenchym ist gut entfaltet, anthrakotisches Pigment wenig vorhanden.

b) Unterlappen

Die Pleura des linken Unterlappens ist ebenfalls etwas verdickt, undurchsichtig und zeigt lockere Verwachsungen. In der ventralen Lappenhälfte erscheinen in den basalen Teilen des Parenchyms Veränderungen, wobei im Parenchymkern spindelförmige, bis 13 x 17 mm große, offenbar kollabierte dünnwandige Bronchiektasen besonders ins Auge fallen. Im übrigen sind in allen Schnittebenen, vor allem randnahe, basal, lateral und medial zahlreiche, bis halblinsengroße grau-gelbliche Herdbildungen zu erkennen,

die offensichtlich Pneumonien um Ektasen kleiner Bronchien darstellen. Im lateralen und medialen Lappenwinkel finden sich zusätzlich spaltförmig zusammengefallene Hohlräume mit sehr dünner Wand. Die Länge dieser Bronchiektasen beträgt bis zu 15 mm. Auch hier ist die Wand verhältnismäßig zart. Die Veränderungen in der dorsalen Hälfte entsprechen in den basisnahen Teilen dem ventralen Gebiet. So sind auch hier die größeren Äste stark dilatiert, wobei die Spindelform im Vordergrund steht. Das Innenrelief der Schleimhaut ist sehr unregelmäßig und wie gerillt. Das Spitzensegment des Unterlappens ist völlig unauffällig.

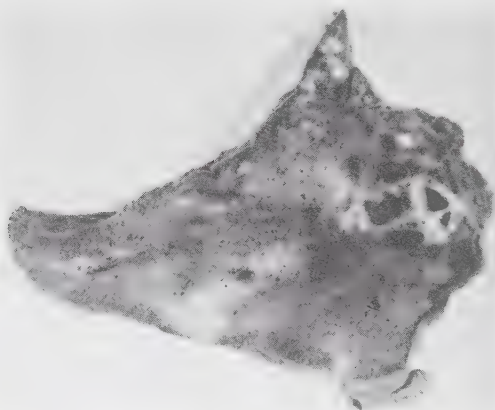


Abb. 6: Per exclusionem für primär gehaltene Bronchiektasen

Mikroskopisch:

Die histologischen Bilder sind in der Lingula und im Unterlappen im grundsätzlichen gleichartig. Unterschiede bestehen im Grad der Ektasenfolgen. Das makroskopisch als unverdächtig angesehene eine Segment der Lingula ist an der Bronchiektasenbildung gleichfalls beteiligt, allerdings sind hier die sekundären entzündlich bedingten Veränderungen sehr gering, und teilweise fehlen sie überhaupt. Der mikroskopische, die Bronchiektasen betreffende Befund läßt sich auf eine verhältnismäßig

einfache Formel bringen, nämlich daß eine Verschiebung der Bronchialverhältnisse nach der Peripherie eingetreten ist. Damit soll gesagt werden, daß die Broncholi terminales sämtlich in die Ektasen einbezogen sind und sich im großen und ganzen an die Verhältnisse etwa von Subsegmentbronchien angeglichen haben.

Der Aufbau der Segmentbronchien ist überall erhalten, ihre Schleimhaut ist typisch strukturiert, das Schleimhautrelief mehr oder weniger eingeebnet. Lediglich im Bereich der Ausführungsgänge der bronchialen Drüsen bestehen trichterförmige Ausstülpungen. Die Muskulatur in den Segmentbronchien ist entweder normal dick oder schmal, eine Hypertrophie liegt sicher nicht vor. Das elastische Fasergewebe erscheint vor allem an der Grenze zur Muskulatur vermehrt. Die Drüsen sind stark verzerrt und häufig plattgedrückt, eine Atrophie ist hier nicht mit Bestimmtheit erweisbar. Die Knorpelspangen sind von etwas verdichteten Bindegewebslagen umgeben und erwecken manchmal einen etwas ungeordneten Eindruck. Darüber hinaus sind an diesen Knorpelspangen Abbauvorgänge an den konkaven und zum Teil auch an den konvexen Flächen, andererseits an den Enden kapfenartige Anbauerscheinungen nachzuweisen. Das Peribronchium ist mäßig vermehrt und verdichtet. Die entzündliche Infiltration hält sich im Bereich der genannten Bronchien in mäßigen Grenzen, häufiger finden sich lymphfollikelartige Zellhaufen.

Z u s a m m e n f a ß t läßt sich für die Segmentbronchien sagen, daß sie lediglich Folgen einer Dehnung aufweisen; als solche könnten die geringen Fibrosen in den Verschiebeschichten und die Umgestaltung an den Knorpelspangen angesehen werden.

In den peripheren Abschnitten der Segmentbronchien und in den anschließenden Subsegmentbronchien ändert sich das Bild insofern, als sowohl die alten als auch die frischen entzündlichen Erscheinungen zunehmen und die dadurch bedingten Strukturabwandlungen in den Vordergrund treten. Die Schleimhaut ist auch hier fast ganz erhalten, das Relief allerdings unregelmäßiger, wobei nicht selten schlanke oder plumpe Leisten von Schleimhaut in die Lichtung ausgestülpt sind. Für diese Reliefveränderungen dürften im wesentlichen die Umgestaltungen an den Ausführungsgängen der bronchialen Drüsen verantwortlich sein.

Im Endobronchium und weiterhin bis in die knorpelnahen Verschiebeschichten finden sich starke chronisch-entzündliche Infiltrate. Daneben zeigt das gesamte Bindegewebe eine Zunahme von kollagenen Fasern, die nur selten als Bündel in Erscheinung treten. In diesen Fibrosen eingebettet liegt die Muskulatur, die gleichmäßig schmale, offenbar atrophisierte Fasern besitzt. Das

elastische Gewebe ist sicher vermehrt und erheblich degenerativ geschädigt, häufiger sind verklumpte Bänder oder Haufen degenerierter elastischer Fasern anzutreffen.

Die ziemlich starken Veränderungen an den Knorpelspannen haben teilweise zu einem beachtlichen Umbau geführt. An- und Abbau halten sich nicht immer die Waage. Manche Knorpelinseln sind verkalkt und konsekutiv einer Verknöcherung anheimgefallen. Die peribronchielle Fibrose ist in diesen Abschnitten etwas ausgedehnter, wobei bemerkenswert ist, daß sich diese Fibrose auf das angrenzende Parenchym fortsetzt. Zwischen den Fibrosezügen liegen kleine und kleinste Alveolen und Alveolargruppen mit kubischem Epithel.

In den distalen Teilen der Subsegmentbronchien bis in den Bereich der Bronchioli terminales nimmt die Fibrose mural und peribronchial fortlaufend zu, hier sogar in Form von zusammenhängenden Fibrosefeldern bzw. -zügen. In diesen Abschnitten sind die präexistierenden Wandbestandteile mit Ausnahme der Schleimhaut weitgehend geschwunden und durch entzündlich entstandenes Bindegewebe ersetzt. Die überall erweiterte Lichtung besitzt ein sehr unregelmäßiges Längs- und Querschnittsbild. Das Schleimhautepithel ist meist in ursprünglicher Form nachweisbar, zum Teil erscheint jedoch ein uncharakteristisches niedriges Zylinderepithel. Beachtung verdient die Tatsache, daß die Bronchioli sämtlich von einem hohen zylindrischen und klümmerten Epithel ausgekleidet sind, wie es im allgemeinen den größeren Bronchien eigen ist. In einigen kleineren Bronchien ist massenhaft Eiter angesammelt, vereinzelt finden sich Pilzhafen.

Die Gefäße zeigen im Verlauf aller Bronchien Veränderungen. Die größeren muskelhaltigen Arterien weisen eine gleichmäßige und zum Teil die Lichtung etwas einengende intimale Fibrose, eine Hypertrophie der Muskulatur und eine Elastose auf. Nach der Peripherie nehmen diese Abwandlungen zu. Sie sind am ausgeprägtesten in den stärker fibrosierten peribronchialen Bereichen. Arteriovenöse Anastomosen werden in auffallender großer Zahl registriert.

Diagnose:

Primäre Bronchiektasen in den Lingulasegmenten und im linken Lungenunterlappen. Nach der Peripherie zunehmender entzündlich bedingter Umbau der Bronchien. Peribronchielle Fibrosen und chronische peribronchioläre Pneumonien mit umschriebenem Narbenemphysem.

4. Sicher sekundäre Bronchiektasen (E 3921/61)

Die Anamnese der 46-jährigen Frau enthält nur wenige aber charakteristische Daten :

1928 Aspiration einer Buchecker, 1935 Behandlung wegen eines Lungenabszesses, in den Jahren 1954, 1956 und 1959 linksseitige Pleuritis.

Klinisch wurde der Verdacht auf eine linksseitige entzündliche Bronchialstenose bei Schrumpfung und Bronchiektasen, wahrscheinlich nach Fremdkörperaspiration ausgesprochen und daraufhin die Ektomie des linken Lungenflügels vorgenommen.

Auszugsweise lautet der pathologisch-anatomische Befund:

Makroskopisch (s. Abb. 7):

Vollständig entfernte mittelgroße linke Lunge. An der lateralen Fläche der verfestigten Lingula ist eine kinderhandteller-große, ziemlich dicke, aus lockeren Faser-massen bestehende, gelöste Verwachsung sichtbar.

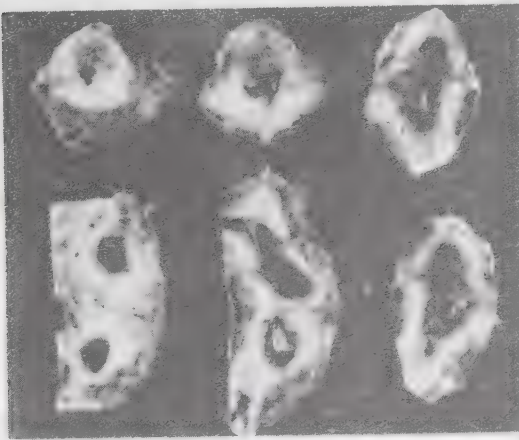


Abb. 7: Sicher sekundäre Bronchiektasen

Der Lappenspalt ist teilweise verodet. Über den hinteren Segmenten des Unterlappens findet sich eine handteller-große, extrapleural aus gelöste Verwachsung. Im rand-nahen Gebiet des Unterlappens sind weitere zarte strang-förmige Verwachsungen nachweisbar. Die Pleura ist im übrigen undurchsichtig, grau-braun und leicht getrübt.

Die Innenfläche des Hauptbronchus wird von einer bräun-lichen Schleimhaut mit starker Reliefbildung

ausgekleidet. Die Bronchuswand selbst ist stark verdickt, eine Schichtung nicht ohne weiteres erkennbar. 11 bis 12 mm jenseits der hilären Operationslinie verengt sich die Lichtung beträchtlich. Hier scheinen Granulationen die Auskleidung des Bronchus darzustellen. Die Wand ist bis zu 8 mm dick und schwierig beschaffen. Kurz vor der Aufgabelung dieses Bronchus stößt man auf eine Buchecker, die als solche noch tadellos erkennbar ist. Das Gehäuse der Buchecker ist morsch aber noch gut erhalten, der Inhalt ist geschrumpft. Das Lager der Buchecker bilden weiche rotgraue, oberflächlich gehöckert aussehende Massen, daran anschließend Schwielen in den tiefen Wandschichten des Haupt- und Unterlappenbronchus. Distal vom Fremdkörper erreicht die Lichtung des Unterlappenbronchus annähernd normale Weite. Sie ist mit einem rötlichgrauen sulzigen Sekret gefüllt; Wandstrukturen kommen nicht deutlich zum Vorschein.

Die zähes schleimiges Sekret enthaltene Lichtung des Oberlappenbronchus ist normal weit, die Schleimhaut locker und grau.

In der Lingula des Oberlappens finden sich mäßig stark ausgebildete, bis weit in die Peripherie verfolgbare Bronchiektasen mit beträchtlicher peribronchialer Fibrosierung. Benachbart liegen ältere herdförmige Pneumonien.

Im Unterlappen ist das Spitzensegment unauffällig, dagegen sind in den medialen basalen Segmenten wie in der Lingula mäßig starke Bronchiektasen mit peribronchialen Fibrosen, außerdem eine kräftige Interstitialfibrose und zahlreiche dichtstehende alte, offenbar karnifizierten Pneumonien entsprechende Herdbildungen nachweisbar.

Mikroskopisch:

Das fremdkörperhaltige Gebiet des Haupt- und Unterlappenbronchus zeigt Veränderungen, die von dem erwarteten Bild nicht unbeträchtlich abweichen. Bei erheblicher Umgestaltung der Bronchialwand sind die Strukturen verhältnismäßig gut erhalten. Der histologische Befund ist im wesentlichen bestimmt durch eine deutliche Fibrose in allen Verschiebeschichten und einer dadurch bedingten Schrumpfung, durch die es zu einer konzentrischen Einengung gekommen ist. Die zur Schrumpfung führende Fibrose hat das peribronchiale Gewebe weitgehend ausgespart. Im Gebiet der Pars membranacea sind die Schrumpfungerscheinungen am ausgeprägtesten, hier stößt man verschiedentlich auch auf größere Narbenfelder. Durch den Schrumpfungsprozess haben die Knorpelspannen eine Umgestaltung erfahren. Neben einer engraumigen Lagerung zeigen sie an der Innen- und Außenfläche ein unregelmäßiges Relief und an den Enden Anbau von Knorpelgewebe,

Verkalkungen und metaplastisch entstandene Knochenneubildungen. An der konvexen Fläche mancher Knorpelspangen treten Lamellen neugebildeten Knochens auf. Die bronchialen Drüsen sind erhalten; sie erscheinen auf Querschnitten sogar vermehrt, was offensichtlich schrumpfungsbedingt ist. Die ungeordnet verteilten und gelagerten bronchialen Drüsen lassen häufig Stauungszeichen erkennen, vor allem an der Erweiterung der Ausführungsgänge. An mehreren Stellen ist das System der Ausführungsgänge mit den Schaltstücken zystisch erweitert, so daß wabig-alveoläre Strukturen entstanden sind, die mit ihrem adicophilen Sekret als Inhalt ein schildrüsenähnliches Bild erzeugen.

Sehr stark verändert ist die Schleimhaut. In ihr findet sich eine schwere chronische eitrige und zum Teil granulierende Entzündung. Das Relief ist im Sinne einer papillären, entzündlich bedingten Pseudohypertrophie umgewandelt. Häufiger sind Papillen untereinander verwachsen, wodurch sich eine Art von Nebenlichtungen gebildet hat. Ein Teil dieser Lichtungen gehört zu erweiterten Ausführungsgängen von bronchialen Drüsen. Nur im eigentlichen Fremdkörperlager finden sich des öfteren eitrige Granulationen. Ausschließlich diese Granulationen sind von geschichtetem, metaplastisch entstandenem Plattenepithel bedeckt, während in der übrigen Schleimhaut die normalen Epithelstrukturen erhalten sind. In der Lichtung, vor allem in der Umgebung des Fremdkörpers sind eingedicktes schleimiges Sekret und Eiterzellen gehäuft, vereinzelt sieht man hier Pilzrasen.

Die in Großflächenschnitten untersuchten Lungenteile zeigen sekundäre Bronchiektasen, die sich bis in den Bereich der Bronchioli terminales verfolgen lassen. Um die terminalen Bronchien treten zahlreiche verschieden große, zum Teil untereinander in Verbindung stehende Narbenfelder auf, in denen sich unregelmäßig verteilt alveolenartige und von einem kubischen bis zylindrischen Epithel austapezierte Hohlräume finden. Offensichtlich sind diese Räume in interstitiellen Pneumonien entstanden. Nur vereinzelt treten fleckförmige diffuse parenchymale Schwielen zu Tage, in denen von Lungengewebe nichts mehr zu erkennen ist.

Die Segmentbronchien in den besonders von Bronchiektasen betroffenen Gebieten zeigen bei erhaltenem Wandaufbau eine nicht unerhebliche peribronchiale Fibrosierung, die sich bis in die Bronchiolen fortsetzt und hier mit den genannten alten interstitiellen postpneumonischen Fibrosen in Verbindung steht. Auffallend ist das Verhalten an den Knorpelbestandteilen. Fast sämtliche Knorpel Elemente sind umgestaltet, an den Enden oder an den Flächen verkalkt. Auf diesem Boden haben sich oftmals Verknöcherungen eingestellt. Muskulatur, elastisches Gewebe und Drüsen sind nicht auffällig beeinträchtigt.

Im Endobronchium ist eine wechselnd starke, aus Lymphozyten, Plasmazellen und Histiozyten bestehende entzünd-

liche Infiltration, die in den tieferen Wandschichten abnimmt, anzutreffen. Die Schleimhaut ist überall erhalten. In der Lichtung sind neben eingedicktem Sekret wechselnde Mengen von polymorphkernigen Leukozyten und des weiteren Pilzhauften nachweisbar.

Die Gefäße im Peribronchium sind mit ihrer Adventitia in die peribronchiale Fibrose aufgegangen, die Wände von Arterien und Venen sind etwas verdickt bei erhaltener Struktur.

Bemerkenswert ist die Tatsache, daß die beschriebenen entzündlich bedingten Veränderungen an den Bronchien einschließlich Bronchiolen auffallend ungleichmäßig entwickelt sind. Neben Bronchien mit starken Entzündungserscheinungen finden sich solche, die derartiges ganz vermissen lassen.

Diagnose:

Durch Buchekeraspiration bedingte entzündliche Stenose des distalen Hauptbronchus und des Unterlappenbronchus der linken Seite. Poststenotische Bronchiektasen besonders in der Lingula und in den basomedialen Segmenten des Unterlappens mit zahlreichen alten fibrosierten interstitiellen Pneumonien.

5. Wahrscheinlich sekundäre Bronchiektasen (E 4197/61)

Die spärlichen anamnestischen Angaben des jetzt 16-jährigen Mädchens besagen lediglich, daß seit einigen Jahren immer wieder Fieberschübe mit Husten und ohne Auswurf aufgetreten sind.

Die röntgenologisch erkennbare Atelektase des Mittellappens gab den Ausschlag zur Operation.

Auszugsweiser pathologisch-anatomischer Befund:

Makroskopisch (s. Abb. 8):

Es handelt sich um einen ektomierten Mittellappen, dessen eine Fläche von einer verdickten und leicht getrübten Pleura bedeckt ist, während die andere Fläche von zarter Pleura eingenommen wird.

An letzterer erkennt man eine gleichmäßig leichte Höckerung, ähnlich wie bei einer Schrumpfleber. Die mediale Fläche des Lappens zeigt außerdem noch einige gelöste lockere Verwachsungen. Beim Schnitt in der größten Ebene kommen nochgradige Bronchiektasen zur Darstellung. Im ganzen Lappen sind die Bronchien bis in die Peripherie stark erweitert, ihr distaler Verlauf ist windungsartig. Ihre Lichtungen sind mit Massen von eingedicktem gallertigen Exsudat gefüllt. Die Wände der Bronchiektasen sind verschieden stark, in den distalen Bereichen sind sie im allgemeinen etwas dicker.

Die Schleimhaut der beiden Segmentbronchien ist quer oder spiralig gerieftelt. Verschieden große Verdichtungs-herde bilden die Umgebung der Ektasen. Das Parenchym erscheint im ganzen etwas reduziert und schlecht entfaltet. Interlobulär findet sich eine geringe Fibrose.

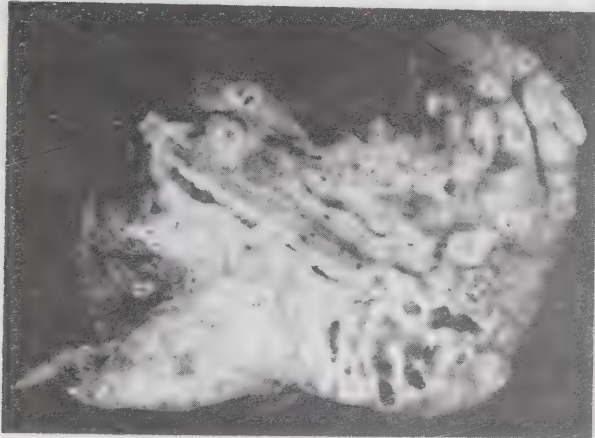


Abb. 8: Wahrscheinlich sekundäre Bronchiektasen

Mikroskopisch:

Das Bild wird bestimmt durch Bronchiektasen mit erheblicher entzündlicher Abwandlung der Bronchien selbst und des Parenchyms.

Die Ektasen lassen sich bis in die einzelnen Lobuli verfolgen. In der Mantelzone des Mittellappens heben sich die Lobuli durch eine interlobuläre Fibrose deutlich ab. Jeweils im Zentrum der solchermaßen "markierten" Läppchen liegt ein weiter Bronchus mit unregelmäßig gestaltetem Lumen, mit erhaltenem mehrreihigen zylindrischen Epithel und schleimigem bzw. schleimig-eitrigem Exsudat. Jenseits der Schleimhaut liegen wallartig lymphozytäre und plasmazelluläre Elemente und zahlreiche Lymphfollikelhäuten, wobei letztere häufig Sekundärknötchen besitzen. Diese Entzündung setzt sich auf das angrenzende Parenchym fort, ersetzt und dieses stark beeinträchtigt, so daß in der unmittelbaren Umgebung der Ektasen das Parenchym völlig geschwunden ist. An die Schwundzone schließen sich Säume erhaltenen

Parenchyms an, in denen allerdings die Zahl der Alveolarräume deutlich reduziert ist. Die verschiedenen geformten Alveolen sind von einem kubischen Epithel ausgekleidet, ihre Wand ist erheblich verdickt. Die genannten ektasierten Bronchien fortsetzenden Bronchiolen sind zum großen Teil gleichfalls erweitert, Verödungen lassen sich nirgends feststellen.

Diese für die einzelnen Lappen beschriebenen Veränderungen sind in dem Lappen durchgehend zu sehen. Anhaltspunkte für eine Mißbildung ergeben sich nicht.

Die erweiterten Segment- und Subsegmentbronchien besitzen eine Schleimhaut, die ein sehr unregelmäßiges Relief aufweist. In den größeren Ästen ist die Schleimhaut grob- und feinpapillär gestaltet, das schleimhäutige Epithel überall erhalten. In der submucösen Schicht ist eine dichte lymphozytäre und plasmazelluläre Infiltration und außerdem eine Proliferation histiogener Zellen nachweisbar. Diese Entzündung setzt sich verschieden tief in die Wand fort und reicht manchmal bis in das Peribronchium. Die Muskulatur ist überall erhalten, weder auffällig hypertrophiert noch atrophisiert. Die elastischen Fasernetze zeigen ebenfalls ein unauffälliges Bild. Die Drüsen sind verzerrt, die Ausführungsgänge zum Teil erweitert, ein nennenswerter Schwund von Endstücken dieser Drüsen ist nicht erweisbar. In der perikartilaginären Schicht sind die kollagenen, gleichzeitig aber auch die elastischen Fasern vermehrt. An den konkaven Flächen der Knorpelspangen findet man häufiger Zeichen eines lakunären Abbaues, Anbauerscheinungen sind seltener. Peribronchial hat eine mäßig starke fibrosierende Entzündung mit fortschreitender Fibrogenese und mit gelegentlich beginnender Verfestigung der Fasermassen Platz ergriffen. Die Lichtungen sind von Massen eingedickten eitrigen und mit wechselnden Schleimmengen untermischten Sekrets verstopft, Pilze oder Hefen sind jedoch nirgends zu sehen. In wenigen Subsegmentbronchien treten unschriebene Ulzerationen auf. Normales respiratorisches Parenchym ist nur noch in Spuren vorhanden. Frische Pneumonien finden sich nicht. Das gesamte interlobuläre und perivaskuläre Gerüst ist vermehrt und teils dichter, teils lockerer gelagert. Vielfach setzen sich diese Fibrosen auf das Gerüst des Parenchyms fort.

Die Gefäße im peribronchialen Gewebe sind durchgehend abgewandelt. Die Arterien zeigen eine Elastose, vor allem in der inneren Schicht, außerdem eine Hypertrophie der Muskulatur und eine gleichzeitige Zunahme der Elastika. Manchmal sind in der Media streifige oder fleckige Hyalinisierungen erkennbar. In allen Schnitten fallen peribronchial häufig arteriovenöse Anastomosen auf. Auch diese Gefäße sind wandverdickt. Jenseits des Peribronchium stößt man des öfteren auf größere Arterien (Pulmonalarterien) mit starker Wandverdickung und deutlicher Fibrosierung sowie mit

endarteriitischen Prozessen. Verödungen sind indessen nicht nachweisbar.

Für tuberkulöse oder Pilzinfektion läßt sich kein Anhaltspunkt gewinnen.

Diagnose:

Rechter Mittellappen mit erheblichen zylindrischen sekundären Bronchiektasen. Starke Entzündungserscheinungen in den Bronchien und im peribronchiolären Parenchym. Keine Verödung der Bronchiolen.

6. Tuberkulöse Bronchocelen (E 4199/61)

Der Beginn der Erkrankung bei der 43 Jahre alten Frau wird in einer 1954 durchgestandenen heftigen Tracheitis und Bronchitis gesehen. Der Sputumbefund war damals positiv und röntgenologisch konnten einige Fleckschatten im rechten Oberlappen erkannt werden. 1956 wurde die klinische Diagnose einer primären Bronchustuberkulose des rechten Oberlappenbronchus mit narbiger Stenosierung gestellt. Bis zur Operation bildeten Bronchitiden und zunehmende Atemnot die wichtigsten Symptome.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Makroskopisch:

Ein verhältnismäßig kleiner rechter Lungenoberlappen, dessen ventrale Hälfte atelektatisch ist, sich fest anfühlt und dunkel aussieht. Der mediodorsale und obere Rand ist entfaltet, ja offenbar sogar hyperventiliert und daher von hellgrauer Farbe. Die Pleura ist leicht verdickt aber an keiner Stelle verwachsen. In der hilären Operationsebene liegen zwei das Lappenniveau überragende schwarz-graue Lymphknoten von Bohnen- bzw. Zitronenkerngröße. Der Lappenbronchus ist verstopft von einer kompakten fibrösen Masse, in der erst nach Dehnung und Sondierung ein winziges Lumen darstellbar ist. Der den Lappenbronchus einengende Prozess erreicht eine Längenausdehnung von etwa 8 mm. Auf weiteren sagittal durch das Parenchym gelegten Schnitten finden sich hochgradige zylindrische und spindelige, zum Teil spiralig gewundene Bronchiektasen im gesamten Lappenbereich. Hauptsächlich sind die Segment- und Subsegmentbronchien betroffen. In den Segmentbronchien ist die Wand deutlich verdickt, in den distalen Ästen erscheint sie meist dünn. Im dorsalen Bereich und im oberen Randgebiet zeigen sich einige kleine streifige Fibrosen, im übrigen sind vereinzelt bis glasstecknadelkopfgroße sciefergraue Knötchen erkennbar. Das pectorale Segment ist in seinem peripheren Teil vollständig geschrumpft und nahezu ohne Parenchym. Für eine floride

Tuberkulose lassen sich makroskopisch keine sicheren Anhaltspunkte gewinnen.

Mikroskopisch:

a) Hilusnahes Bronchusgebiet

Die Spange aus dem Hauptbronchus zeigt eine sichelförmige Narbenbildung, von der etwa die Hälfte der Zirkumferenz betroffen ist. Diese Narbe, bestehend aus dichtem kernarmen hyalinen Bindegewebe, erstreckt sich durch die ganze Dicke der Wand und springt in Form eines großen, oberflächlich gehöckerten Polsters gegen die Lichtung vor. Die Oberfläche dieser Schwielle ist zum Teil von einem einreihigen Zylinderepithel bedeckt, zum Teil epithellos. In dem Schwielenewebe sind weder Muskelbestandteile noch Drüsen oder elastische Faserelemente zu erkennen, lediglich in der Nachbarschaft zur normalen Schleimhaut erscheinen ungeordnete Züge degenerierter elastischer Fasern. Einige verzerrte und unregelmäßig geformte Knorpelspannen, an deren Enden lebhaftere Anbauvorgänge zu erkennen sind, liegen ebenfalls in dem Schwielenbereich. In einer Schnitthöhe ist im Randgebiet der beschriebenen Schwielle eine kleine alte Knorpelnekrose gelegen, die reaktionslos in konzentrisch geschichtete hyaline Fasermassen eingebettet ist. Mit diesem Befund wird es wahrscheinlich gemacht, daß dem stenosierenden Prozeß eine Chondritis bzw. Perichondritis zugrunde gelegen hat.

Der Lappenbronchus weist eine hochgradige entzündlich bedingte Verformung auf und in dem Restlumen eine schwere chronische eitrige und ulzerierende Entzündung. Die durch dieses Bronchusgebiet geführten Schnitte geben weitere Anhaltspunkte für eine alte Perichondritis und lassen darüber hinaus vermuten, daß diese durch eine alte Tuberkulose hervorgerufen wurde. Die sehr umfangreichen, einen großen Teil der Bronchuszirkumferenz betreffenden Schwielenmassen enthalten verunstaltete (gewissermaßen verklumpte) Knorpelbestandteile mit An- und Abauvorgängen. In den extramural gelegenen Schwielen, die sich auf die Lymphknotenkapselfortsetzen, treten wiederum kleine Knorpelnekrosen auf. Zwischen zwei Knorpelinseln ist durch die Schwielle ein kleiner Lymphknoten in Richtung auf den Bronchus verzerrt. An der Spitze dieses Lymphknotens liegt eine ovoide hyaline Narbe mit feinstreifiger anthrakotischer Pigmentierung. Diese Narbe ist höchstwahrscheinlich in einem spezifischen, d.h. tuberkulösen Produkt entstanden. Das enge Restlumen des verzerrten Bronchus wird von einer schweren chronischen eitrigen und offensichtlich von Schorf bedeckten Entzündung umgeben. Nur an wenigen Stellen sind noch Reste des Schleimhautepithels vorhanden. Die Wandteile des Lap-

penbronchus mit noch erhaltenen Wandstrukturen sind spärlich; in ihnen tritt eine deutliche Fibrose in den Verschiebeschichten auf. Nach distal wird die Verschielung des Lappenbronchus geringer, größere Teile der Bronchialwand sind erhalten. Durch eine chronische eitrige Entzündung ist die Schleimhaut umgebaut und durch Erweiterungen in Drüsenausführungsgängen ist eine Art von Nebenschlüssen zustande gekommen.

b) Parenchym

Die stenotisch entstandenen Bronchiektasen sind erheblich und durch eine rezidivierende chronische eitrige Entzündung stark abgewandelt. In allen Bronchiektasen findet man massenhaft eingedicktes eitriges Exsudat. Die Segmentbronchien sind gedehnt. Zwar sind die einzelnen Wandbestandteile erhalten, doch zeigen sich mehrfach Atrophien von unterschiedlicher Stärke. Die Atrophie betrifft Muskulatur und Drüsenapparat etwa gleichermaßen. Die elastischen Fasern treten stärker hervor und sind offensichtlich vermehrt. Die Schleimhaut ist von einer dichten aus Lymphozyten, Plasmazellen und Histiozyten bestehenden entzündlichen Infiltration mit wechselnder Beimengung von polymorphkernigen Leukozyten betroffen. An den Knorpelspangen sieht man in den größeren Ästen Knorpelneubildungen, gelegentlich mit konsekutiver Verknöcherung. Das peribronchiale Gewebe ist bei den Subsegmentbronchien verhältnismäßig wenig alteriert.

Im Gebiet der Subsegmentbronchien und distal davon findet sich durchgehend eine stärkere peribronchiale und peribronchioläre Fibrose. Um die verschwielten Bronchiolen treten "umgebaute" Alveolen mit kubischem Epithel auf. Ein fast totaler Parenchymschwund ist die Folge einer umfangreichen parenchymalen Fibrose im pectoralen Segment.

Bemerkenswert erscheint es, daß die entzündlichen Veränderungen in den Ektasen nicht überall ein gleiches Ausmaß erreichen. Die spindelförmig erweiterten und makroskopisch als dünnwandig bezeichneten Ektasen sind im wesentlichen frei von Fibrosen, während dieses Phänomen an den übrigen stets sehr ausgeprägt zu Tage tritt. Nirgends sind Pilze oder Hefen nachweisbar. In mehreren Segment- und Subsegmentbronchien erscheinen Ulzera von unspezifischem Charakter.

Vor allem im Gebiet des pectoralen Segments finden sich einzeln stehende alte stabilisierte fibrokaseöse Herdchen. Ihre Zahl ist insgesamt gering, frische tuberkulöse Prozesse sind nicht feststellbar.

Die Gefäße in den peribronchialen Fibrosen sind durchgehend wandverdickt und teilweise eingengt. Sie zeigen

eine starke Elastose und eine wechselnde Fibrose. Die um den Bronchusstumpf gelegenen beiden Lymphknoten lassen nichts von alter oder frischer Tuberkulose erkennen. Das lymphatische Gewebe bietet das Bild einer geringen follikulären Hyperplasie und zeigt außerdem eine geringe Vermehrung von Retikulumzellen. Die Kapsel dieser Lymphknoten ist stark fibrosiert.

Diagnose:

Sehr wahrscheinlich durch alten tuberkulösen Lymphknotendurchbruch bedingte Oberlappenbronchusstenose, sich fortsetzend auf den rechten Hauptbronchus. Hochgradige stenosebedingte Bronchiektasen mit schwerer rezidivierter chronischer eitrig-entzündung. Vereinzelte alte stabilisierte fibrokaseöse Streuherde, vor allem im pectoralen Segment.

IV. ERGEBNISSE UND DISKUSSION

A) 1. Werden einmal sicher primäre (Beispiel 1) und sicher sekundäre (Beispiele 4 und 6) Bronchiektasen außer acht gelassen, weil sich ihr Nachweis verhältnismäßig leicht sowohl makro- als auch mikroskopisch erbringen läßt (Waben- oder Zystenlunge und embryonale Strukturen auf der einen Seite, Tumoren, Fremdkörper und auch tuberkulöse Prozesse auf der anderen Seite), so müssen wir feststellen, daß es verlässliche morphologische Kriterien zur Unterscheidung beider Bronchiektasengruppen nicht gibt. Das gilt insbesondere für die Trennung der wahrscheinlich angeborenen (Beispiel 2), der per exclusionem als angeboren angenommenen (Beispiel 3) und der wahrscheinlich erworbenen Bronchiektasen (Beispiel 5).

2. Die gemeinsamen Merkmale aller Bronchiektasen sind nämlich Veränderungen der bronchialen Wandstruktur, speziell der muskulo-elastischen Textur. Elastische Fasern und Muskulatur sind größtenteils zellig infiltriert und degeneriert, aufgesplittert, rarefiziert und atrophiert, in späteren Stadien oftmals bindegewebig ersetzt. Die manchmal nachweisbare Hypertrophie der Muskulatur und Vermehrung der elastischen Elemente stellen wohl kompensatorische Erscheinungen dar. Es ist meist nicht sicher bestimmbar, ob Entzündungsprozesse Ursache oder Sekundärerrscheinung der Ektasen sind, ja nicht einmal die Ausbreitungsrichtung entzündlicher Vorgänge läßt sich immer erkennen. BRAUER (1925) und ERB (1933) vermuteten eine in die Tiefe der Wand fortschreitende Bronchitis, SCHMORL (1925) dagegen sah den Anfang in einer Peribronchitis. Das morphologische Bild der Infiltrationen und der teilweisen

ulzerösen Schleimhautaufbrüche ebenso wie die als postinflammatorisch aufzufassenden Epithelmetaplasien, auch die beschriebenen parenchymatösen Abwandlungen geben hier keine weiteren Aufschlüsse. Sie könnten am Beginn stehen, aber auch als der Ausgang des Leidens gewertet werden. Gleichbleibt nur das Ergebnis : der Elastizitätsverlust und die nachfolgende Fibrosierung und Sklerosierung der Bronchialwand einschließlich der Verschiebeschichten.

Bei einem guten Teil aller Bronchiektasen ist von der reinen Morphologie gar keine eindeutige Antwort auf die Frage nach der Unterscheidungsmöglichkeit primärer und sekundärer Formen von Bronchiektasen aus den genannten Gründen zu erwarten. Ist dies dennoch in manchen Fällen möglich, so deshalb, weil offenbar bestimmte Mechanismen die im folgenden genannten und von uns als Grundlage unserer Einteilung der Bronchiektasen benutzten morphologischen Veränderungen prägen.

3. a) Deutliche Differenzen zwischen beiden Ektasengruppen gibt es im Befall der verschiedenen Lungenteile. Die Hauptlokalisation primärer Bronchiektasen ist der linke Unterlappen mit 48,7 % unseres Materials, danach die Lingula und der rechte Unterlappen mit jeweils 25,7 %. Sekundäre Bronchiektasen sind zwar auch zu einem Großteil in beiden Unterlappen anzutreffen (rechts 24,4 %, links 17,9 %), doch überwiegt eher die Beteiligung der Oberlappen (rechts 26,9 %, links 19,2 %) im Vergleich zur primären Gruppe (rechter Oberlappen 10,3 %, linker Oberlappen 2,56 %). Nicht erfaßt sind hierbei die Ganzlappenbeteiligungen, durch ihre Berücksichtigung würde das Bild jedoch nicht wesentlich verändert werden. Bemerkenswert ist die Aussparung des

6. Segmentes von ektatischen Veränderungen, und zwar auch wiederum ausgeprägter bei den primären als bei den sekundären Bronchiektasen.

Der Grund für ein solches Verhalten ist nicht ohne weiteres zu ersehen. Statt befriedigender Erklärungen gibt es nur Hypothesen. Die Ansicht von SAUERBRUCH (1927 und 1928), wonach eine Aussprossungshemmung der linken Lunge durch einen persistierenden Ductus CUVIERI anzunehmen sei, wurde schon kritisch beleuchtet. Sie gewinnt in diesem Zusammenhang erneut an Interesse durch die Beobachtung SCHNEIDERS (1909), nach der das rechte Lungenbläschen schon frühzeitig das linke an Größe überragen soll. PAUL (1928) meinte, "daß dem Kopfdarm bereits die Neigung zur axialen Drehung nach links innewohne, die dann bei der Magenbildung zum Ausdruck komme". Die "Absprossung" der Trachealrinne vom Kopfdarm sei im Falle der Fehlbildung in einem solchen Winkel erfolgt, daß die linke Lungenanlage später eine Aussprossungshemmung erfahren muß. Die unterschiedlichen Innervationsverhältnisse beider Lungen (STURM 1948) wurden schon erwähnt, sie dürften aber wohl keine Rolle spielen. Tatsache bleibt es indessen, das angeborene Bronchiektasen nicht nur in der linken Lunge und nicht nur im Unterlappen vorkommen.

b) Auffallender Gefäß- und Muskelreichtum, der an das Bild einer Angiomatose bzw. einer Myomatose erinnert, wird von uns im Sinne primärer Bronchiektasen gewertet (Beispiele 1, 2, 3).

c) In mehreren Fällen mit angeborenen Ektasen bemerken wir ungewöhnlich starke interstitielle Fettgewebsablagerungen; ob es sich dabei um Fettgewebssubstitution als Atrophiefolge oder um gewebliche Aufbau-

störung handelt, muß offen bleiben.

d) Mehrfach wurden fehlende oder verminderte Kohlepigmentierung (Beispiel 3) zur Abgrenzung angeborener Bronchiektasen herangezogen (neuerdings auch wieder von ESIPOVA - 1961 - erwähnt). In unserem Material ist dieser Faktor so inkonstant, daß wir ihm keine weitere Bedeutung beimessen möchten. BUCHMANN (1911) und NEYSES (1951) hielten dieses Kriterium für nur bedingt zulässig, SCHEIDEGGER (1935) lehnte es gänzlich ab.

e) Während die Zysten- bzw. Wabenlungen auf der einen Seite eine extreme Ausbildung angeborener Bronchiektasen verkörpern, ist als diskretere Form der Entwicklungsstörung die Verschiebung der Relation Bronchien zu Parenchym zuungunsten des letzteren zu werten. Histologisch erscheinen in solchen Fällen im Verhältnis zu viele bronchiale Anteile wie Beispiel 2 zeigt.

f) Wenn wir im Gegensatz zu SAUERBRUCH (1928) u.a. keine direkte Korrelation zwischen Form und Genese der Bronchiektasen entdecken können, so läßt es sich doch nicht leugnen, daß sackförmige Erweiterungen öfter bei der primären, zylindrisch-spindelige mehr bei der sekundären Gruppe beobachtet werden. Vielleicht kann dies in Zusammenhang mit einem weiteren uns wichtig erscheinenden Punkt, nämlich dem

g) Phänomen der Peripherisierung gesehen werden. Wir verstehen darunter eine Verschiebung der Bronchialbaumverhältnisse vom Zentrum in die Peripherie. Morphologisch gewinnt man den Eindruck, als ob das letzte Glied der Bronchialbaumaufzweigung fehlen würde bzw. als ob das vorgeschaltete Glied zu weit nach peripher gerutscht wäre.

Dies kann durch entsprechende Epithelverhältnisse eindrucksvoll unterstrichen werden. (Wir sind der Meinung, daß dieses Phänomen der Peripherisierung in unserem Beispiel 3 anklingt.) Diese Annahme läßt sich mit der Vorstellung in Einklang bringen, wonach die kongenitalen Bronchiektasen im engeren Sinne das Resultat unterbliebener oder unvollständiger terminaler Aussprossung der Bronchialknospen sein sollen. Nach GIESE (1963) soll bei solchen Bronchiektasen auch die parenchymale Differenzierung als die der Bronchienentstehung nachgeordnete Entwicklungsphase ausbleiben bzw. gehemmt sein. Wird, wie von BARD (1924), POLICARD und GALT (1945) die Ursache der Bronchiektasen bei offenbar normal abgelaufenen Entwicklungsvorgängen in den Bronchien selbst gesehen, so kann die Peripherisierung nicht erwartet werden.

h) Einen weiteren, wenngleich nicht so markanten Unterschied finden wir im Hinblick auf die entzündlichen Veränderungen. Sie sind im Durchschnitt geringer bei den angeborenen Bronchiektasen als bei den erworbenen. Der wesentliche Grund dafür mag darin zu suchen sein, daß sich erst im Laufe des Lebens infolge der funktionellen Insuffizienz der erkrankten Bronchien (mangelhafter oder fehlender Sekrettransport, ungenügende parenchymale Belüftung) Entzündungen auf das geschädigte Terrain aufpfropfen. Den Untersuchungen WÄTJENS (1921) zufolge kommt es überhaupt erst bei einem Sekretaufstau zu einer qualitativen Veränderung des Bronchialschleimes, die die Voraussetzung für eine Bakterieninvasion ist. Weiterhin ist zu berücksichtigen, daß die Träger angeborener Bronchiektasen in der Mehrzahl jünger als die mit erworbenen Ektasen sind. Wir möchten uns aber nicht der Auffassung von STÖGER (1940)

anschließen, nach der bei kongenitalen Bronchiektasen im Gegensatz zu den erworbenen bezüglich der verschiedenen Gewebselemente keine Abweichung von der Norm vorliegen soll.

i) KARTAGENER (1956) fand oft in einem hohen Prozentsatz bei angeborenen Bronchiektasen eine Reihe "konkomitierender Krankheiten":

1. Veränderungen der Nebenhöhlen der Nase
2. Kombination von Bronchiektasen und Asthma bronchiale
3. Kombination von Bronchiektasen und Lungenzysten
4. Gleichzeitige Ektasie oder Divertikel der Trachea
5. Andere Bildungsanomalien in bronchiektatischen Lungen (Lappen- und Gefäßanomalien)
6. Gleichzeitiges Vorkommen von Bronchiektasen und Lungentumor
7. Gleichzeitig Bronchiektasen und Dilatation anderer kavitärer Organe
8. Situs inversus viscerum und Bronchiektasen
9. Familiäres Vorkommen von Bronchiektasen

Einige dieser Kombinationen sowie überhaupt das gemeinsame Vorkommen von Bronchiektasen und anderer Fehlbildungen können von diagnostischem Wert sein, denn einmal wird durch sie die Wahrscheinlichkeit des Angeborenseins größer, zum anderen sind sie Hinweise auf den Zeitpunkt des Eintritts und gegebenenfalls auch auf die Art einer erfolgten Schädigung (Syndrome KARTAGENER und MOUNIER-KUHN).

Derartige Analogieschlüsse sind durchaus üblich; so hat z.B. CHILAUDITI schon 1920 aus der Vergesellschaftung von Atresia ani, Hypospadie, Knochenmißbildungen und Lungenatelektase infolge Mißbildung der Lunge die Kongenitalität der letzteren angenom-

men. BUCHMANN (1911) und KARTAGENER (1956) äußerten sich in ähnlichem Sinne.

Auch in unserem Untersuchungsgut finden sich derart zu beurteilende klinisch-anamnestische Angaben (Beispiel 3). Dennoch ist mit H.E. MEYER (1938 und 1940), der sich sehr für die Auffassung von der Erbllichkeit eines Teils der Bronchiektasen eingesetzt hat, zu berücksichtigen, daß im Einzelfall selbst die Kombination von Bronchiektasen und angeborenen Mißbildungen nicht entscheidend sein kann.

Ebenso ist die klinische Symptomatik für alle Bronchiektasen weitestgehend gleich, so daß sie zur Unterscheidung beider Ektasenformen nicht geeignet ist.

k) Weiterhin nützt uns im Einzelfall wenig zu wissen, daß primäre Bronchiektasen nach dem dritten Lebensjahrzehnt selten, sekundäre häufig sind, daß primäre Bronchiektasen doppelt so oft beim männlichen als beim weiblichen Geschlecht auftreten, im Gegensatz zu der nahezu gleichen Geschlechtsverteilung der sekundären Bronchiektasen.

Alle unter 3. aufgeführten Punkte sind zusätzliche, für die richtige Diagnose wichtige Hinweise. Wir sind uns jedoch bewußt, daß sie singulär vorkommend nicht überbewertet werden dürfen. Das diagnostische Gewicht steigt mit der Häufung dieser Faktoren. Überhaupt ist es im Einzelfall oft unmöglich, klinisch wie morphologisch die richtige Diagnose zu stellen (Beispiel 5). "Nur die Übersicht über eine größere Anzahl von Fällen gestattet die relative Häufigkeit der einzelnen Formen eindrucksmäßig zu schätzen. Zahlenangaben sind dementsprechend unmöglich und diesbezügliche statistische Daten wissenschaftlich völlig wertlos" (KARTAGENER 1956).

B) Abschließend soll versucht werden, die Ergebnisse der experimentellen Arbeiten mit unseren bisherigen Darlegungen zu vergleichen.

LICHTHEIM (1879) erzeugte an Hunden durch Bronchusunterbindung oder durch quellende Laminariastifte distal von der so gesetzten Stenose Bronchiektasen. Sie waren eitergefüllt, das Lungengewebe war ebenfalls vereitert und stark reduziert. Zweifellos handelte es sich also um eine Kombination von Stenosierung und Infektion.

Auch NISSEN (1923) unterband den Bronchus, durchtrennte aber teilweise zusätzlich den Plexus pulmonalis. Entsprechend wechselte je nachdem, ob eine Plexusdurchtrennung stattgefunden hatte oder nicht, der Charakter des stagnierenden Sekrets. In einem Fall wurde die A. bronchialis mit unterbunden. Das Lungengewebe war nach 6 Wochen durch eitrige Entzündung völlig zerstört. Ansonsten fanden sich kleinzellige Infiltrationen des peribronchialen und interlobulären Bindegewebes, Vergrößerung der Lymphfollikel und Wandverdickung der Gefäße.

Interessant sind die Versuche von TANNENBERG und PINNER (1941). Sie führten endobronchial Fremdkörper ein und legten Bronchusligaturen an. Trotz mehrmonatiger Beobachtung entwickelten sich in den durch die Operation hervorgerufenen Atelektasen keine Bronchiektasen. Wurde die A. pulmonalis zusätzlich unterbunden, so entstand ein sich allmählich bindegewebig organisierender hämorrhagischer Lungeninfarkt. Auch in ihm waren keine Bronchiektasen nachweisbar. Erst dann, wenn eine intrakanalikuläre Infektion gesetzt wurde, kam es zu einer Wanddestruktion, speziell der Muskularis, eventuell auch zu einer Paralyse der Nervenapparate. Selbstverständlich riefen die artefiziellen

Stenosen auch Sekretstagnation hervor.

CROXATTO und LANARI (1954) behandelten bei ähnlicher Versuchsanordnung postoperativ mit Penicillin. Da auf diese Weise eine Infektion unterdrückt wurde, sahen sie lediglich eine "mucous dilatation". Dieser zunächst reversible Vorgang soll erst durch eine Sekundärinfektion irreversibel werden.

DELARUE und ALBELANET (1959) experimentierten ebenfalls an Hunden. Sie führten drei verschiedene Eingriffe durch:

1. Pinselung der Bronchialschleimhaut mit 20 %-iger Kalilauge, die in der Folge eine Stenosierung hervorrief
2. intrabronchiale Einführung eines metallenen Fremdkörpers
3. eine Zirkulationsstörung erzeugende Gefäßunterbindung

Die dabei aufgetretenen Bronchiektasen interpretierten die Autoren als Folge einer nervösen Irritation. Primär soll durch die "irritation nerveuse" eine "distension fonctionelle" entstehen, die später in eine "persistance cette altération" übergeht. Aus den Zirkulationsstörungen resultierten nur Parenchymschädigungen.

- G) Aus diesen tierexperimentellen Studien lassen sich zwei pathogenetische Faktoren herauslesen: die Sekretstagnation und die Infektion. Sie sind weitgehend für das Bild der Bronchiektasen verantwortlich zu machen, wie auch unsere Befunde zeigen. Alle anderen genannten Faktoren greifen bestenfalls die Sekretstagnation und die Infektion unterstützend in den Krankheitsprozeß ein. Der Unterschied zwischen angeborenen und erworbenen Bronchiektasen könnte darin liegen, daß diese Faktoren bei beiden Bronchiektasiearten sich ver-

schieden auswirken. Während bei einem Teil der angeborenen Bronchiektasen die Sekretstagnation Folge der funktionellen Insuffizienz der Bronchialwand ist, auf die sich außerdem im Laufe der Zeit eine Infektion aufpfropft, wie WÄTJEN (1921) gezeigt hat, wird die Sekretstagnation bei den erworbenen Ektasen durch bronchiale Lichtungsverlegungen, vielleicht auch durch entzündungsbedingte Fehlinnervation begünstigt. Nach unserer Meinung läßt sich innerhalb dieser Vorstellung, insbesondere unter Hinweis auf CROXATTO und LANARI (1954), DELARUE und ABELANET (1959) die Brücke zu SUNDERPLASSMANN (1935), STURM (1948) und KOEBERLE (1960) schlagen. Es ist durchaus denkbar, daß einerseits eine nervöse Dysfunktion verschiedenen Ursprungs auf dem Wege der Dyskinesie der Bronchialwand und mangelhafter Epithelflimmerung sowie qualitativ und quantitativ veränderter Bronchialschleimproduktion einer Infektion der Bronchialwand Vorschub leistet, andererseits aber selbst erst durch eine Entzündung hervorgerufen werden kann.

SMITH (1930), ROBINSON (1933 und 1939) und HALPERL (1960) wiesen mehrmals auf die Ähnlichkeit zwischen luischem Aortenaneurysma und Bronchiektasen hin. Deshalb möchten wir hier kurz Untersuchungen von RAPPERT (1961) wiedergeben, ohne jedoch endgültige Schlüsse für die Bronchiektasenentstehung daraus ableiten zu wollen. RAPPERT studierte auch histologisch die Abhängigkeit des Schweregrades der Varizen vom Vasomotorenreiz und fand eine weitgehende Übereinstimmung mit dem RICKERSchen Stufen-gesetz. Schwache Reize führten zu echter Hypertrophie der Muskulatur und Elastika mit Wachstum der Venen in allen Dimensionen, stärkere Reize zu Atrophie dieser Gewebelemente und Hypertrophie des Bindegewebes. Es liegt nahe, auch bei Bronchiektasen an vergleichbare Prozesse zu denken.

Die pathogenetischen Zusammenhänge lassen sich wie folgt schematisch darstellen:

a) primäre Bronchiektasen

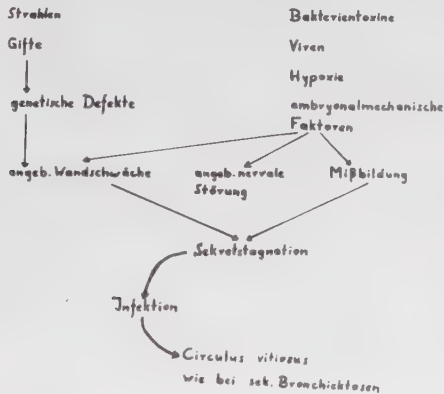


Abb. 9: Mögliche pathogenetische Zusammenhänge bei der Entstehung primärer Bronchiektasen

b) sekundäre Bronchiektasen

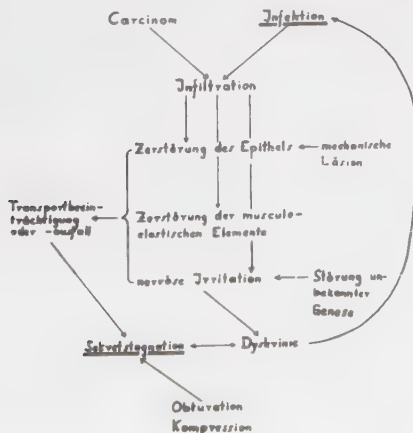


Abb. 10: Mögliche pathogenetische Zusammenhänge bei der Entstehung sekundärer Bronchiektasen

V. ZUSAMMENFASSUNG

Anhand der pathologisch-anatomischen Analyse von 115 operativ entfernten Lungenteilen mit Bronchiektasen wurde ein Überblick über Bronchiektasen gegeben und eine Klassifizierung versucht. Die Einteilung erfolgte in primäre (angeborene) und sekundäre (erworbene) Bronchiektasen mit jeweils drei Untergruppen. Die Zweckmäßigkeit einer solchen Einteilung wurde begründet, ihre entsprechenden Kriterien wurden kritisch beleuchtet. Es ist festzustellen, daß es für einen Teil der Bronchiektasen keine sicheren Unterscheidungsmerkmale gibt. Für die Entstehung primärer und sekundärer Bronchiektasen werden die pathogenetischen Mechanismen aufgezeigt.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ANDRAL : Clin. méd. Hôtel-Dieu Paris.
Paris 1824 - 1827
(zit. nach BIERMER 1860)
2. ANDRUS, P.M. :
Bronchiectasis. An analysis of its
causes.
Amer. Rev. Tbc. 36, 46 - 81 (1937)
3. AWATAGUCHI, S. and T. KUMAGAI :
Bronchiectasis and cystic disease
of the lung.
Sci. Rep. Res. Inst. Tokohu Univ.
(Med.) 9, 172 - 212 (1960)
4. BACHMANN, A.L., W.R. HEWITT and H.C. BEEKLEY :
Bronchiectasis. A bronchographic study
of sixty cases of pneumonia.
Arch. Int. Med. 91, 78 - 96 (1953)
5. BAILLON, H., J.H. SINGER and E.A. GRAHAM :
Bronchiectasis.
J. Thorac. Surg. 1, 154 - 193 (1931/32)
6. BALTISBERGER, W. :
Über die glatte Muskulatur der mensch-
lichen Lunge.
Zschr. Anat. Entw.gesch. 61, 249 (1921)
7. BALZER et GRANDHOMME :
Contribution à l'étude de la broncho-
pneumonie syphilitique du fœtus et
du nouveau-né.
Rev. mens. Malad. l'Enf. 4, 485 - 506
(1886)
8. BARD, L. :
Pathogénie, évolution et traitement de
la forme idiopathiques des dilatations
bronchiques.
J. méd. Lyon 1924, 381 - 389
9. BARTH, M. :
Recherches sur la dilatation des bron-
ches.
Separatabdruck aus den Mém.de la société
médicale d'observation III, Paris 1826
(zit. nach BIERMER 1860)

10. BENNINGHOFF, A. :
Lehrbuch der Anatomie des Menschen,
Bd. 2, Berlin-München: Urban & Schwarzenberg 1948, S. 173
11. BIERMER : Zur Theorie und Anatomie der Bronchien-
erweiterung.
Virchows Arch. path. Anat. 19, 94 -
170, 241 - 285 (1860)
12. BOENIG, H. :
Leitfaden der Entwicklungsgeschichte
des Menschen. Leipzig:
VEB Georg Thieme 1957, S. 203 - 210
(Erstauflage 1953)
13. BONNAMOUR, S., A. BADOLLE et R. GAILLARD :
La dilatation bronchique des gazés.
Arch. méa.-chir. Appar. respirat. 3,
190 - 200 (1928)
14. BOSSERT, O. und B. LEICHTENTRITT :
Chronische Lungenerkrankungen bei Kin-
dern infolge Influenza.
Dtsch. med. Wschr. 45, 176 - 178 (1919)
15. BRAUER : Pathologie und Therapie der Bronchiek-
tasien.
Verh. dtsch. Ges. inn. Med. (37. Kongreß)
1925, 95 - 149
16. BRAY, H.A. :
Chronic bronchiectasis terminating in
phthisis florida.
Amer. Rev. Tbc. 6, 1008 - 1012 (1923)
17. BRONKHORST, W. und C. DIJKSTRA :
Das neuromuskuläre System der Lunge.
Beitr. Klin. Tbk. 94, 445 (1940)
18. BRUNNER, A. :
Oesophago-bronchiale Fisteln.
Münchener med. Wschr. 103, 2181 - 2184
(1961)
19. BUCHMANN, E. :
Zur Lehre der fätalen Bronchiektase.
Frankf. Zschr. path. 8, 263 (1911)
20. CHILAUDITI, D. :
Zur Diagnostik angeborener Lungenmiß-
bildungen.
Fortschr. Röntgenstr. 15, 108 (1920)

21. CHURCHILL, E.D. :
The segmental and lobular physiology
and pathology of the lung.
J. Thorac. Surg. 18, 279 - 293 (1949)
22. CLAISSE, P. :
Dilatation bronchique expérimentale.
Compt. rend. Soc. biol. 1895, 696 -
697
23. CLARA, M. :
Entwicklungsgeschichte des Menschen.
Heidelberg: Quelle & Meyer 1949,
S. 350 - 358
24. CORRIGAN :
Dublin Med. J. 13, 270 (1838)
(zit. nach L. FINDLARY und S. GRAHAM:
Arch. Dis. Childh. 2, 71, 1927)
25. CROXATTO, O.C. and A. LANARI :
Pathogenesis of bronchiectasis. Ex-
perimental study anatomic findings.
J. Thorac. Surg. 27, 514 - 528 (1954)
26. CRUIKSHANK, A.H. :
Bronchiectasis in laboratory rats.
J. Path. Bact. 60, 520 - 521 (1948)
27. DEBRÉ, R., H.E. BRISSAUD et ST. THIERLY :
Bronchite localisée. Obstruction
subaiguë. Bronchites à répétition
et bronchites chroniques. Dilatation
des bronchus bronchiectasie.
In DEBRÉ-LESNE-ROHMER: Pathologie in-
fantile, Bd. 2, Paris: Doin & Masson
1954
28. DELARUE, J.A. et R.M. ABELANET :
Les bronchiectasies primitives. Etudes
expérimentale et essai d'interprétation
pathogénique.
Ann. anat. path. 1, 257 - 278 (1956)
29. DELARUE, J.A. and R.M. ABELANET :
Pathogenesis of bronchiectasis. An
experimental study.
Dis. Chest 35, 394 - 408 (1959)
30. DUPIÉZ, A. :
La dilatation des bronches.
Acta Tbc. Belg. 44, 5 (1953)

31. EGER, W. :
Über Bronchiolitis obliterans, hervorgerufen durch eine Cellulosebeize.
Frankf. Zschr. Path. 62, 551 - 561
(1951)
32. ENGEL, ST. :
Erkrankungen der Respirationsorgane.
In PFAUNDLER-SCHLOSSMANN: Handbuch der
Kinderheilkunde, Bd. 3, Berlin: Vogel
1931
33. ERB, J.H. :
Pathology of bronchiectasis.
Arch. Path. 15, 357 - 386 (1933)
34. ESIPOVA, I.K. :
Pathologische Anatomie und Genese angeborener Bronchiektasen. (russisch)
Arch. pat. (Moskva) 23, 24 - 31 (1961)
35. FLAMM, H. :
Die pränatalen Infektionen des Menschen.
Stuttgart: Georg Thieme 1959
36. FLEISCHNER, F. :
Pathogenesis of bronchiectasis.
Amer. Rev. Tbc. 42, 297 - 314 (1940)
37. FLEISCHNER, F. :
The pathogenesis of bronchiectasis.
A roentgen contribution.
Radiology 53, 818 - 833 (1949)
38. GIESE, W. :
Pathologische Anatomie der zystischen Lungenerkrankungen.
Med. Klin. 23, 974 (1963)
39. GRANCHER :
De la dilatation bronchique chez des tuberculeux.
Gaz. méd. Paris 1878, 166 - 168
40. GRAWITZ, P. :
Über angeborene Bronchiectasie.
Virchows Arch. path. Anat. 82,
217 - 237 (1880)
41. HAMPERL : Lehrbuch der allgemeinen Pathologie
und der speziellen pathologischen Anatomie.
Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer
1900, S. 547

42. M^{ART}, C. und E. M^{AYER} :
Kehlkopf, Luftröhre und Bronchien.
In H^{ENKE}-L^{UBARSCH}: Handbuch der pathologischen Anatomie, Bd. III/1,
Berlin: Springer 1928
43. H^{ASSE}, K.E. :
Spezielle pathologische Anatomie,
Bd. 1: Anatomische Beschreibung der Krankheiten der Circulations- und Respirations-Organen. Leipzig: Wilhelm Engelmann 1841
44. H^{EDBL}OM, C.A. :
Pathogenesis, diagnosis and treatment of bronchiectasis.
Surg. Gyn. Obstetr. 52, 406 - 417 (1931)
45. H^{OFFMANN}, F.A. :
Die Krankheiten der Bronchien.
In M^{OTHNA}SEL: Spezielle Pathologie und Therapie, Bd. XIII/3, 1896
46. H^{ORÁNYI}, J. :
Die knorpelbedingten - chondrogenen - Bronchusstenosen.
Thoraxchir. 6, 30 - 46 (1958/59)
47. H^{UETER}, C. :
Über angeborene Bronchiectasien und angeborene Wabenlunge.
Beitr. path. Anst. 59, 520 (1914)
48. H^{UZLY}, A. :
Le pronostic des bronchiectasies dites primitives.
Bronches 10, 174 - 196 (1960)
49. J^{ARRETT}, W. F. :
Atypical pneumonia in calves.
J. Path. Bact. 67/2, 441 - 454 (1954)
50. K^{ARTAGENER}, M. :
Das Problem der Kongenitalität und Heredität der Bronchiectasien.
Erg. inn. Med. 49, 378 - 442 (1935)
51. K^{ARTAGENER}, M.
Familiäres Vorkommen von Bronchiectasien.
Beitr. Klin. Tbk. 84, 73 - 85 (1959)

52. KARTAGENER, M. :
Die Bronchiektasien. In: Handbuch der inneren Medizin, Bd. IV/2, Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1956
53. KÖBERLE, F. :
Neurogene Bronchiektasen.
Verh. Dtsch. Path. Ges. 44, 139 - 144 (1960)
54. KÖTTGEN, H.H. :
Die Bedeutung der hämatogenen Lungentuberkulose für die Entstehung bronchiektatischer Veränderungen im Kindesalter, zugleich ein Beitrag zur Differentialdiagnose zwischen sekundärer Tuberkulose und dem Krankheitsbild der Bronchiektasie.
Beitr. Klin. Tbk. 80, 1 - 21 (1932)
55. KUNG, L.H. :
Thesis (M.A.), St. Louis 1948
(zit. nach TONDURY, G.: Schweiz. med. Wschr. 26, 809, 1957)
56. LAENNEC, R.T.H. :
Traité de l'auscultation médiâte,
Paris 1819 (zit. nach BIERMER 1860)
57. LICHTHEIM :
Versuche über Lungenatelektase.
Arch. exper. Path. Pharmak. 10, 54 - 100 (1879)
58. LÖBLICH, H.J. :
Primäre Bronchiolitis obliterans.
Frankf. Zschr. Path. 63, 350 - 359 (1952)
59. LUISIDA, A. :
Über Lungendynamik.
Erg. inn. Med. 47, 92 - 184 (1934)
60. MACFARLANE, P.S. and R.G. SOMMERVILLE :
Non-tuberculous juvenile bronchiectasis: A virus disease?
Lancet 1957/I, 770 - 771
61. MACKLIN, C.C. :
The musculature of the bronchi and lungs.
Physiol. Rev. 9, 1 (1929)

62. MALLORY, T.B. :
The pathogenesis of bronchiectasis.
N. England J. Med. 237, 795 - 798
(1947)
63. MARQUÉZY, R.A. et P. RENAULT :
Etude anatomique et radiologique des
dilatations bronchiques.
(XII. Congr. des Péd. de langue franç.)
Paris: Rapports 1949, S. 784
64. MC NEIL, C., A.R. MAC GREGOR and W.A. ALEXANDER :
Studies of pneumonia in childhood.
Arch. Dis. Childh. 4, 111 - 124 und
170 - 189 (1929)
65. MEDLAR, E.M. :
The behaviour of pulmonary tuberculous
lesions. A pathological study.
Amer. Rev. Tbc. 71, 1 - 244 (1955)
66. MENDELSSOHN, A. :
Der Mechanismus der Respiration und
Zirkulation oder das explicierte We-
sen der Lungenhyperämien. Eine physio-
logisch-pathologische Untersuchung.
Berlin: B. Behr 1845
67. MEYER, H.E. :
Über Bronchiectasien bei eineiigen
Zwillingen.
Zbl. inn. Med. 1938, 255 - 258
68. MEYER, H.E. :
Bronchiectasien und Erbanlage.
Beitr. Klin. Tbk. 94, 262 - 300 (1940)
69. MIKLOS, G. :
Angaben zur Pathologie der fetalen
Infektionen an Hand eines gemeinsa-
men Vorkommens intrauteriner Enteri-
tis und Pneumonie.
Zbl. allg. Path. 103, 34 - 40 (1962)
70. MILLER, W.S. :
The lung.
Baltimore: Ch. C. Thomas 1950
71. MOUNIER-KUHN, P., JEUNE, G. et RENAULT :
Les formes cliniques et évolutives
des bronchiectasies d'après l'étiolo-
gie.
J. franç. méd. chir. thorac. 6,
545 - 556 (1952)

72. MÜLLER, F. v. :
Die Erkrankungen der Bronchien.
In: Deutsche Klinik, Bd. 4, 1907,
S. 223 - 304.
73. NELSON, J.B. :
Studies on endemic pneumonia of the
albino rat.
J. Exper. Med. 84, 7 - 14 und 15 -
23 (1946)
74. NEISSER, E. :
Über einseitige Lungenatrophie und
über angeborene Bronchiektasie.
Zschr. klin. Med. 42, 88 (1901)
75. NEYSES, O. :
Angeborene Lungencysten und Bronchek-
tasen, betrachtet vom entwicklungsge-
schichtlichen Standpunkt.
Zbl. allg. Path. 87, 321 (1951)
76. NISSEN, R. :
Die Bronchusunterbindung, ein Beitrag
zur experimentellen Lungenpathologie
und -chirurgie.
Dtsch. Zschr. Chir. 179, 160 - 176
(1923)
77. OCHSNER, A. :
Bronchiectasis.
Amer. J. Med. Sc. 179, 388 - 405 (1930)
78. PALEY, P.-Y. :
La sécrétion trachéo-bronchique et son
importance dans la pathologie respira-
toire.
Ann. méd. 47, 510 - 531 (1946)
79. PAUL, F. :
Fehlbildungen im Bereiche der Atmungs-
organe.
Virchows Arch. path. Anat. 267, 295 -
317 (1928)
80. PEISER, J. :
Über angeborene Bronchiektasie.
Mschr. Kinderhk. 8, 602 - 611 (1910)
81. POLICARD, A. et P. GALY :
Les bronches. Structures et mécanismes
à l'état normal et pathologique.
Paris: Masson & Cie. 1945

82. RAPPERT, E. :
Die Bedeutung der Vasomotoren für die
Erkrankung der Venen.
Med. Welt 1961, 2106
83. REYNAUD : Mémoire sur l'obturation des bronches.
Paris 1835 (zit. nach LIERMER 1860)
84. RIBBERT, H. :
Respirationsorgane. In BRUNING-SCHWALBE:
Allgemeine Pathologie und pathologische
Anatomie des Kindesalters, Bd. II/1,
Wiesbaden 1913
85. RIENZO, S. di :
Radiologic exploration of the bronchus.
Translated by T.A. Hughes.
Springfield: Ch. C. Thomas 1949
86. RIST, E. et P. AMEUILLE :
Dilatation bronchique généralisée
et tuberculation secondaire.
Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, 328 -
331 (1922)
87. ROBINSON, W.L. :
Bronchiectasis: A study of the patho-
logy of sixteen surgical lobectomies
for bronchiectasis.
Brit. J. Surg. 21, 302 - 312 (1933)
88. ROBINSON, W.L. :
A study of bronchiectasis in fifty
lobectomy cases.
Amer. J. Path. 15, 638 - 640 (1939)
89. ROKITANSKY, C. :
Handbuch der speciellen pathologischen
Anatomie. Wien: Baumüller & Seidel 1842
(in mehreren Auslieferungen seit 1840)
90. SANDOZ, E. :
Über 2 Fälle von "fötaler Bronchiek-
tasie".
Ziegl. Beitr. 41, 495 (1907)
91. SAUERBRUCH, F. :
Zur Frage der Entstehung und der chirur-
gischen Behandlung von Bronchiektasen.
Dtsch. Arch. klin. Med. 146, 721 -
727 (1927)
92. SAUERBRUCH, F. :
Die Chirurgie der Brustorgane, Bd. 1,
Berlin: Springer 1928, S. 869 - 900

93. SERGENT, E. :
Bronchiectasies abcédées; abcès bronchiectasiques et abcès bronchiectasiques.
Presse méd. 1932, 273 - 276
94. SCHEIDEGGER, S. :
Kongenitale Bronchiectasen.
Frankf. Zschr. Path. 47, 276 (1935)
95. SCHMORL, G. :
Über die Beziehungen anthrakochalikotischer bronchialer Lymphknoten zu Bronchialerkrankungen und über Bronchitis deformans.
Münch. med. Wschr. 1925, 757 - 758
96. SCHNEIDER, P. :
Die Mißbildungen der Atmungsorgane
In SCHWALBE: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Bd. 3, Jena: Gustav Fischer 1909, S. 763 - 857
97. SIR, G. :Bronchiolites obliterans connata.
Zbl. path. Anat. 103, 129 - 133 (1962)
98. SMITH, D.T. :
Etiology of primary Bronchiectasis.
Arch. Surg. 21, 1173 - 1187 (1930)
99. STAEBELIN, R. :
Die Bronchiectasie. In : Handbuch der inneren Medizin, Bd. II/2, Berlin: Springer 1930
100. STÖGER, F. :
Bronchiectasia universales cystica.
Beitr. Klin. Tbk. 94, 422 (1940)
101. STOKES : Diseases of the lung and windpipe.
Dublin 1837 (zit. nach BIERMEYER 1860)
102. STURM, A. :
Die klinische Pathologie der Lunge in Beziehung zum vegetativen Nervensystem.
Stuttgart: Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft m.b.H. 1948, S. 290 - 311
103. STURTEVANT, H.N. and H.W. KNUDSON :
Bronchiolar ectasia: a report of twelve cases.
Amer. J. Roentgenol. 83, 279 - 282 (1960)

104. SUNDER-FLASSMANN, P. :
Über pathologische Veränderungen des
intramuralen Ganglienapparates bei
Bronchiektasen.
Arch. klin. Chir. 183, 168 - 170 (1935)
105. TANNENBERG, J. and M. PINNER :
Atelectasis and Bronchiectasis. An
experimental study concerning their
relationship.
J. Thorac. Surg. 11, 571 - 616 (1941)
106. TENDELCO, N.Ph. :
Proliferative Lungenentzündung, Bron-
chiektasie und Lungenblutung.
Krkh.forschung 8, 156 - 170 (1930)
107. TONDURY, G. :
Embryopathien. In: Pathologie und Klinik
in Einzeldarstellungen, Bd. 11, Berlin-
Göttingen-Heidelberg: Springer 1962
108. TRAUBE, L. :
Die Ursachen und die Beschaffenheit
derjenigen Veränderungen, welche das
Lungenparenchym nach Durchschneidung
der Nn. vagi erleidet. Kritisch-experi-
menteller Beitrag zur Lehre von der
Pneumonie und Atelektase.
Beitr. exper. Path. Physiol. 1, 65 -
200 (1846)
109. WATJEN, J. :
Zur Pathologie der trachealen Schleim-
drüsen.
Beitr. path. Anat. 68, 58 - 92 (1921)
110. WATSON, S.H. and Ch. S. KIBLER :
Bronchiectasis. A new conception of
its etiology which makes prevention
and recovery possible.
J. Amer. Med. Ass. 111, 394 - 395
(1938)
111. WEBER, H.H. :
Bronchographie und Lungenstruktur.
Röntgenologisch-histologische Experi-
mentalstudie.
Fortschr. Röntgenstr. 75, 259 - 289
(1951)
112. WHITEELL, F.A. :
A study of the pathology and pathoge-
nesis of bronchiectasis.
Thorax (London) 7, 213 - 239 (1952)

113. WIESE, O. :
Die Bronchiektasien im Kindesalter.
In: Die Tuberkulose und ihre Grenz-
gebiete in Einzeldarstellungen, Bd. 2,
Berlin: Springer 1927
114. WILLIAMS, C.J.B. :
Lectures on the physiology and diseases
of the chest.
London 1840 (zit. nach BIERMER 1860)
115. WILLIS, F.E.S. and J. ALMEYDA :
Cystic disease of the lung (Broncho-
alveolar cysts).
Tubercle 24, 27 - 36 und 43 - 58
(1943)

Herrn Professor Dr. med. W. Maßhoff, Direktor des Pathologischen Institutes der Freien Universität Berlin, möchte ich für die Überlassung des Themas sowie für die zahlreichen Anregungen und die jederzeit gern gewährte Unterstützung bei der Abfassung dieser Arbeit herzlich danken.

Ganz besonders danke ich auch Herrn Dr. med. A. Huzly, Chefarzt der chirurgischen Abteilung des Sanatoriums Schillerhöhe bei Stuttgart, für die mir gestattete Einsichtnahme in die klinischen Untersuchungsmethoden und die Krankenunterlagen seiner Klinik.

Lebenslauf

Am 24. Oktober 1939 wurde ich als Sohn des Kaufmannes Peter Balda und seiner Ehefrau Erika, geb. Deppe, in Groß-Glienicke geboren.

In Seebad Heringsdorf besuchte ich zunächst die Grundschule, dann die Maxim-Gorki-Oberschule.

Nach bestandener Reifeprüfung begann ich im Wintersemester 1957/58 an der Ernst-Moritz-Arndt-Universität zu Greifswald mit dem Studium der Medizin. Dort legte ich auch im Wintersemester 1959/60 die Ärztliche Vorprüfung ab. Anschließend studierte ich zwei Semester an der Martin-Luther-Universität zu Halle/Saale, ein Semester an der Freien Universität Berlin und bestand nach weiteren drei Semestern an der Philipps-Universität zu Marburg/Lahn das Medizinische Staatsexamen.

Seit Oktober 1961 bin ich mit Editha Balda, geb. Kämpf verheiratet.

Bisher war ich als Medizinalassistent einen Monat im Pathologischen Institut und vier Monate in der Orthopädischen Klinik der Freien Universität, dann vier Monate im Städtischen Krankenhaus Moabit in Berlin und sechs Monate in der Medizinischen Klinik der Albert-Ludwigs-Universität zu Freiburg i. Brsg. tätig.

